Année 1913 — THÈSE — N° —

PRÉSENTÉE POUR

LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

M^me^ **Anne MIKHAILOVSKI**

Née à Berislav (Russie), le 2 février 1888

SYPHILIS

ET

AFFECTIONS CONGÉNITALES DU COEUR

Président : M. HUTINEL, *professeur*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE ET C^ie^, ÉDITEURS

15, Rue Racine (VI^e^)

—

1913

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN, M. LANDOUZY

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL TEISSIER
Pathologie chirurgicale	LEJARS
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	Auguste BROCA
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	MARFAN
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LETULLE
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	DEBOVE LANDOUZY GILBERT CHAUFFARD
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	DEJERINE
Clinique chirurgicale	DELBET QUENU RECLUS HARTMANN
Clinique ophtalmologique	De LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR PINARD RIBEMONT-DESSAIGNE
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ALGLAVE	GUENIOT	LERI	RICHAUD
BERNARD	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BRANCA	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
BRUMPT	JOUSSET (A.)	MOCQUOT	SAUVAGE
CAMUS	LABBE (H.)	MULON	SCHWARTZ (A.)
CASTAIGNE	LAIGNEL-LAVASTINE	NICLOUX	SICARD
CHAMPY	LANGLOIS	NOBECOURT	TANON
CHEVASSU	LECENE	OKINCZYC	TERRIEN
COUVELAIRE	LEMIERRE	OMBREDANNE	TIFFENEAU
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	VILLARET
GOUGEROT	LEQUEUX	RETTERER	ZIMMERN
GREGOIRE	LEREBOULLET	RIBIERRE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

En reconnaissance de ce qu'ils ont fait pour moi.

A MES MAITRES DES HÔPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR LANDOUZY

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ THIÉRY

MONSIEUR LE PROFESSEUR PINARD

A LA MÉMOIRE DE MON CHER MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DIEULAFOY

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HUTINEL

Professeur de Clinique infantile
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

A MON MAITRE

MONSIEUR NOBÉCOURT

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin des Hôpitaux

Qui a bien voulu nous guider dans notre travail.

Témoignage respectueux de notre reconnaissance.

SYPHILIS

ET

AFFECTIONS CONGÉNITALES

DU CŒUR

HISTORIQUE

Le rôle de la syphilis dans l'étiologie des affections cardiaques congénitales est admis par de nombreux auteurs.

En 1875, Capland a rapporté une observation de syphilis congénitale où il y avait des lésions multiples dans le foie, les poumons et le cœur.

Rauchfuss, en 1878, et Crocker, en 1879, ont établi l'influence de la syphilis des parents sur les cardiopathies de leurs enfants. Dans le cas de Crocker il s'agissait du rétrécissement de l'artère pulmonaire chez un enfant dont la mère était manifestement syphilitique et avait déjà fait plusieurs avortements.

Il faut citer aussi les travaux de Virchow, de Lancereaux et d'Eger.

Huchard a contribué à démontrer que l'hérédo-

syphilis, plus encore que la tuberculose, est la cause des malformations cardiaques et surtout du rétrécissement mitral congénital.

En 1898, Edmond Fournier rapporte dans sa thèse plusieurs observations d'hérédo-syphilitiques atteints d'affection congénitale du cœur.

Nous pouvons encore citer la thèse de Perderau, en 1896, les articles de Labadie-Lagrave et Deguy et de Moncorvo.

En 1900, Deguy a fait une thèse qui a pour titre : *Le cœur et l'aorte des syphilitiques*. Il étudie entre autres les lésions du cœur chez les hérédo-syphilitiques.

La même année sont apparus les articles de Cambemale, de Bouveret et la thèse de Duvivier.

Dans ces dernières années, le rapport de l'hérédo-syphilis avec les cardiopathies congénitales est plus que jamais à l'ordre du jour. Grâce à la découverte de l'agent pathogène de la syphilis par Schaudinn et de la réaction de déviation du complément par Wassermann, on possède des méthodes d'investigation plus sûres qui permettent de rechercher et de mieux dépister la syphilis. Ainsi, l'étude des cardiopathies a pu être mise sur des bases plus scientifiques.

En 1912 Bricout a écrit sa thèse où il s'occupe, entre autres questions, des cardiopathies congénitales hérédo-syphilitiques. Il décrit les différentes lésions congénitales qu'on peut observer et discute leur pathogénie.

Ainsi, actuellement, nous possédons un grand nombre de travaux qui étudient la question des

cardiopathies congénitales hérédo-syphilitiques. Les différents auteurs se sont occupés des diverses manifestations de la syphilis chez les enfants.

Ainsi on a signalé l'hérédo-syphilis comme cause de péricardite des nouveau-nés.

Parrot dit que la syphilis semble avoir une certaine action sur le développement de la péricardite chez les nouveau-nés.

Sur 10 cas examinés, il a trouvé 4 péricardites hérédo-syphilitiques.

L'opinion de Weill et de Barié est qu'à la naissance et chez les très jeunes enfants, la péricardite, quand elle ne se rattache pas à la puerpéralité, reconnaît pour cause l'hérédo-syphilis.

Les myocardites hérédo-syphilitiques sont mieux connues.

Signalées par Rosen (1860) et par Parrot (1897) elles ont été étudiées par Mracek, Adler, Coupland, Morgan, Davson, Orth, Lecont, ainsi que par Guido-Berghinz, Deguy, Schukovsky, Landois, Stœltzner, Simmons et Snyder.

Buschke et Fischer, en 1906, découvrirent les premiers les tréponèmes dans les myocardites hérédo-syphilitiques. Ces recherches ont été confirmées par Entz, Sabrazes, Dupérié et Warthin.

De nombreux auteurs ont aussi étudié les endocardites chez les hérédo-syphilitiques.

Barié et surtout Huchard ont à plusieurs reprises démontré le rôle de l'hérédo-syphilis dans l'étiologie du rétrécissement mitral pur. Ainsi Huchard disait

qu'il était porté à admettre que le rétrécissement mitral pur, lequel est toujours congénital, est dans la majorité des cas d'origine hérédo-syphilitique. La thèse de Duvivier déjà mentionnée traite le même sujet ainsi que les articles de Cambemale, Labadie-Lagrave et Deguy, de Bouveret et la thèse de Deguy. Dans le même ordre d'idées nous pouvons citer les observations de Chauffard, de Rendu, de Fournier, de Barthélemy, de Marcel Labbé, de Lazarev, de Moncorvo et de Nobécourt.

Quant aux autres affections valvulaires, elles ont été étudiées en ces derniers temps et les observations qui démontrent l'étiologie syphilitique deviennent de plus en plus nombreuses. Tels sont les cas de Letulle et Nattan-Larrier (hérédo-syphilis comme cause du rétrécissement de l'artère pulmonaire), de Schwimmer, dans la thèse d'Ed. Fournier, de Guilly, de Schlesinger, concernant l'insuffisance aortique congénitale. Armand Delille et Heitz, Gallavardin ainsi que Mouillé, Deguy et Ed. Fournier ont cité les cas du rétrécissement aortique.

L'étude des malformations congénitales hérédo-syphilitiques a pris ces derniers temps un développement considérable, grâce aux progrès accomplis par l'embryologie, et d'autre part à ce fait qu'on connaît mieux les différentes dystrophies et stigmates de l'hérédo-syphilis.

Plus loin nous rapportons plusieurs observations d'affection congénitale du cœur empruntées à la thèse d'Edmond Fournier, à celle de Bricout t d'autres, ainsi qu'une observation personnelle.

FRÉQUENCE DE LA SYPHILIS

DANS L'ÉTIOLOGIE DES AFFECTIONS CONGÉNITALES DU CŒUR

Moyens d'investigation

Avant d'aborder la question de la fréquence de la syphilis dans les cardiopathies congénitales, il nous a semblé utile d'étudier les moyens d'investigation que nous possédons actuellement et qui nous permettent de reconnaître et de dépister cette maladie.

Nous disposons de deux ordres de moyens : 1° moyens cliniques ; 2° moyens du laboratoire.

Moyens cliniques

1° *Les antécédents des générateurs.* — Il est très important de s'enquérir des antécédents des générateurs. Il faut rechercher soigneusement la syphilis des ascendants.

Plus loin nous rapportons les observations d'enfants atteints d'affection congénitale du cœur dont le père était nettement syphilitique. Chez d'autres le père est tabétique ou atteint de paralysie générale progressive.

On doit aussi rechercher les accidents syphilitiques chez la mère. Ils peuvent manquer dans le cas de syphilis dite conceptionnelle, ou peuvent passer inaperçus. Par contre, on trouvera fréquemment la notion des fausses couches multiples, expulsion des fœtus macérés, les accouchements avant terme. On a noté aussi dans les familles des syphilitiques plusieurs cas de mort des enfants en bas âge. Cette polymortalité infantile est très caractéristique. Mais dans ces cas il ne faut pas conclure trop vite à la syphilis, car d'autres infections et intoxications peuvent produire les mêmes phénomènes d'avortement et de polymortalité infantile. Citons, entre autres, la tuberculose, les intoxications par le plomb, l'alcool et le tabac.

Il est très difficile de se prononcer sur la part de chacun des générateurs dans la syphilis du nouveau-né. La plupart des syphiligraphes admettent, avec le professeur Fournier, que la syphilis de la mère est beaucoup plus dangereuse pour l'enfant que celle du père. Ce dernier est susceptible de procréer des enfants sains, tandis que la mère peut pendant longtemps encore transmettre son affection. Nous pouvons citer l'opinion de Balzer qui dit que sauf en quelques cas rares, il n'y a pas de syphilis héréditaire sans que la mère ait été infectée avant ou pendant la gestation (Balzer, in *Nouveau Traité de médecine et de thérapeutique de Gilbert et Thoinot*). Telle est aussi l'opinion de Nobécourt, Augagneur, Matznauer.

2° Souvent les autres enfants de la famille, frères

ou sœurs du malade, sont atteints d'une affection semblable ou présentent d'autres dystrophies fréquentes dans la syphilis héréditaire. L'observation suivante en fait preuve.

Observation I (*In* thèse d'Edm. Fournier).— M. X..., âgé de quarante et un ans, a contracté la syphilis à vingt-cinq ans ; traitement pour ainsi dire nul, et néanmoins la syphilis est bénigne comme manifestations.

Il se maria à trente et un ans ; sa femme n'a jamais présenté aucun accident ; elle a eu 2 grossesses.

Première grossesse. — Fillette venue à sept mois, petite, chétive, âgée aujourd'hui de dix ans et présentant plusieurs tares : luette bifide, strabisme de l'œil gauche, dents de formes bizarres, très mal implantées.

Deuxième grossesse. — Enfant venue à terme, deux ans plus tard ; morte à l'âge de huit mois.

L'autopsie révéla la persistance du trou de Botal.

3° Nous avons encore un facteur important pour le diagnostic de la syphilis de l'enfant ; nous voulons parler des caractères du placenta.

Le placenta syphilitique est gros, mou, grisâtre. Les membranes et les cotylédons sont épaissis surtout autour des vaisseaux qui sont déformés, infiltrés de jeunes cellules.

Il y a toujours des lésions d'endo- et péri-vascularite. Pour diagnostiquer la syphilis on se base surtout sur le rapport entre le poids du placenta et celui du fœtus. On admet que normalement il est

égal à 1/6. Chez les enfants hérédo-syphilitiques ce rapport devient supérieur à la normale et est égal à 1/5, 1/4, etc... En même temps que le volume du placenta est exagéré la quantité du liquide amniotique l'est aussi et on trouve de véritables « gros œufs ». L'hydramnios est un symptôme fréquent pendant la gestation des femmes syphilitiques. Il coïncide souvent avec des fœtus atrophiés ou avec des lésions viscérales du fœtus qui gênent la circulation de la veine ombilicale.

La notion du gros placenta n'est pas toujours caractéristique. Petit (thèse de Lyon, 1904) rapporte 38 cas où le rapport fœto-placentaire était égal à 1/5 et même à 1/4. Or on n'a trouvé aucune trace de syphilis chez les parents. Les enfants à l'exception de 7 ont été suivis pendant plusieurs mois. Aucun n'a présenté d'accidents syphilitiques. Tous jouissaient d'une santé parfaite. Par contre dans 24 cas de syphilis certaine le rapport fœto-placentaire était égal à 1/6 ou notablement inférieur à 1/6. Dans ces 24 cas la syphilis était certifiée par des symptômes indéniables douze fois chez l'enfant seul, huit fois chez la mère seule, quatre fois chez la mère et l'enfant.

Donc nous concluons que si le rapport fœto-placentaire peut souvent nous renseigner sur la nature syphilitique de la lésion par contre il y a des cas où cette constatation fait défaut.

4° L'enfant hérédo-syphilitique naît souvent avant terme. Il est peu développé, son poids est au-des-

sous de la normale. Sa peau est terne, ridée, jaunâtre. La courbe d'accroissement est caractéristique. Il perd d'abord de 300 à 400 grammes et continue à diminuer de poids pendant une ou deux semaines. L'augmentation du poids évolue ensuite au-dessous de la normale. D'après Boissard, il faut toujours penser à la syphilis quand on voit un nouveau-né ne pas augmenter malgré un bon régime.

L'enfant a cet aspect spécial qu'on a comparé à celui d'un petit vieillard. En même temps surviennent les accidents bien connus de l'hérédo-syphilis, comme pemphigus, coryza, entérite, décollement épiphysaire, etc. Souvent on trouve à côté d'une affection ou malformation cardiaque d'autres malformations ou dystrophies qui sont fréquemment d'origine syphilitique. Certaines sont tout à fait caractéristiques : dents d'Hutchinson, déformations crâniennes. Il faut rechercher soigneusement les accidents syphilitiques qui sont souvent discrets et peuvent passer inaperçus.

5° Le traitement antisyphilitique est considéré par de nombreux auteurs comme un puissant moyen de diagnostic. Bricout, entre autres, est partisan de cette manière de voir.

Mais si dans certains cas de gommes du myocarde ou d'endocardite en évolution il peut rendre d'énormes services assurant la guérison et indiquant nettement l'origine syphilitique de la lésion cardiaque, il ne peut rien contre une malformation constituée ou une sclérose avancée. Aussi ne peut-on consi-

dérer ce moyen d'investigation comme infaillible et on ne peut pas se baser uniquement sur lui pour poser le diagnostic de la syphilis cardiaque.

Nous avons passé en revue la plupart des moyens d'investigation fournis par la clinique. Voyons ce que nous propose le laboratoire.

1° *Recherche des tréponèmes.* — Si la recherche des tréponèmes est très difficile et le plus souvent infructueuse dans la syphilis des adultes, par contre la présence des tréponèmes est caractéristique dans les lésions myocarditiques de l'hérédo-syphilis. Ils ont été signalés par Buschke et Fischer, Entz, Simmons, Sabrazès et Dupérié, mais ils ont été vus surtout par Warthin qui les a trouvés en grand nombre dans les foyers de myocardite, entre les fibres musculaires, autour des vaisseaux et même dans les régions saines. Il croit même que les tréponèmes peuvent se localiser dans le myocarde des hérédo-syphilitiques sans qu'il y ait de lésions histologiques et sans que les autres organes soient lésés.

2° *Ponction lombaire.* — Au cours de la syphilis héréditaire, l'hypertension avec légère augmentation de l'albumine et réaction cellulaire discrète est fréquente. Ordinairement elle coïncide et se manifeste par l'hydrocéphalie, l'augmentation du volume du crâne, la distension des fontanelles, la saillie des veines temporales superficielles, la raideur passagère de la nuque, les convulsions. Mais nous savons,

d'autre part, combien fréquente est la réaction méningée chez les petits enfants sous l'influence des infections banales.

Ainsi il faut être très prudent, et ne pas se hâter de conclure à la syphilis qui peut-être n'existe pas.

3° *La réaction de Wassermann.* — La réaction de Wassermann est très précieuse pour le diagnostic de syphilis cardiaque. Étudiée surtout chez les malades atteints d'aortite et d'anévrysme de l'aorte, elle était plus tard appliquée dans les cas d'hérédo-syphilis. Andronesco et Saratzeano disent dans leur article sur *la Valeur de la réaction de Wassermann dans l'hérédo-syphilis :*

« Si pour la syphilis acquise cette réaction a une valeur incontestable, elle est devenue une nécessité pour le diagnostic si difficile et quelquefois impossible de l'hérédo-syphilis ; c'est elle qui permet de fixer l'origine de diverses autres manifestations dystrophiques et d'élucider le rôle des générateurs dans la transmission de la syphilis aux produits de conception. »

La réaction de Wassermann est une excellente méthode de diagnostic dans les maladies des organes internes, surtout dans les affections du cœur et des vaisseaux à étiologie méconnue. Il faut cependant retenir qu'elle peut se montrer positive dans la lèpre, scarlatine, certains ictères, peut-être dans certaines leucémies et trypanosomoses. Suivant l'opinion de Leroux et Labbé, la réaction de Wassermann posi-

tive, sauf exceptions connues, donne presque toujours la certitude de la syphilis. La réaction de Wassermann négative ne permet pas de rejeter le diagnostic de syphilis. Nous savons qu'elle est souvent négative au cours de la période secondaire dans la syphilis maligne. La réaction peut manquer à la naissance et n'apparaître que plus tard.

Les résultats de la réaction demandent à être interprétés, et c'est à la clinique qu'appartient le dernier mot.

Nous avons vu tout à l'heure que la réaction peut se montrer négative dans les cas de syphilis certaine ; d'autre part, la réaction positive n'indique pas forcément la nature syphilitique de la cardiopathie.

Les associations pathologiques ont souvent lieu et il n'est pas rare de voir un hérédo-syphilitique atteint d'une cardiopathie rhumatismale ou autre.

La réaction de Wassermann ne perd pas quand même de sa valeur diagnostique, car c'est elle qui peut nous indiquer l'étiologie syphilitique dans tous les cas de syphilis latente évoluant chez un sujet sans stigmates ou tares visibles.

Depuis longtemps le professeur Gaucher a montré les multiples formes cliniques de l'hérédo-syphilis précoce ou tardive, et la difficulté du diagnostic dans certains cas. Il est donc très heureux d'avoir à sa disposition encore un moyen d'investigation.

Ayant passé en revue tous ces moyens, nous avons vu qu'ils étaient d'une importance inégale. Certes, il est très important de savoir les antécédents des

parents, mais combien souvent ces renseignements manquent. Les symptômes cliniques de la syphilis héréditaire sont très nombreux et bien connus maintenant. Mais ils manquent souvent. L'enfant est sain en apparence. Il n'a aucun trouble, sauf son affection cardiaque. Le plus souvent on n'a pas de renseignements sur le poids du placenta, et nous avons vu qu'à ce point il existe des divergences considérables. Quelques auteurs se basent uniquement sur cette notion du gros placenta, comme ont fait Rudeaux et Le Lorier dans leur recherche sur le rôle de la syphilis dans les anomalies fœtales. D'autres semblent démontrer que le gros placenta n'est pas toujours pathognomonique et lui refusent toute importance. Nous serons éclectiques en disant que la notion du gros placenta nous est très souvent utile et comme les autres signes cliniques elle entre en ligne de compte dans le diagnostic de la syphilis héréditaire.

L'importance de la réaction de Wassermann est admise presque par tous. Cependant, il y a des cas où les résultats ont été troublants. Pillon a rapporté 17 cas d'enfants cliniquement non syphilitiques. La réaction faite avec le sang du cordon a donné 2 résultats négatifs et 15 positifs. Nous ne savons pas si ces enfants ont été suivis, car il se peut bien qu'ils n'étaient sains qu'en apparence et qu'ils ont eu plus tard des manifestations syphilitiques.

Le même auteur rapporte un cas intéressant. Il s'agissait d'un enfant dont la mère était sûrement

syphilitique et dont le sang a donné une réaction de Wassermann négative. Cet enfant n'a pas été traité; il n'a pas présenté dans la suite aucun accident syphilitique et a eu une croissance normale. Linser, sur une série d'enfants hérédo-syphilitiques, a trouvé que les deux tiers ont une réaction de Wassermann positive ; un tiers seulement a présenté des lésions syphilitiques, l'autre tiers semblait indemne. Brück demande que tous les enfants issus de parents syphilitiques, lors même qu'ils naissent sains et ne présentent pas de lésions, subissent la réaction de Wassermann. Il recommande de les traiter d'une façon préventive si la réaction se montre positive.

Nous ne reparlerons pas de la recherche des tréponèmes dans les tissus qui n'est pas appliquable pendant la vie et ne présente pas d'intérêt au point de vue clinique.

Quant au traitement antisyphilitique, nous avons vu qu'il peut donner des renseignements précieux dans certains cas.

Pour résumer ce qui a été dit plus haut nous concluons que :

1° Tous les moyens d'investigation sont d'un intérêt réel pour le clinicien ;

2° Chacun d'eux peut fournir des renseignements utiles pour le diagnostic ;

3° Aucun ne peut à lui seul devenir une preuve absolue, mais peut donner une grande présomption ;

4° Tous ces signes réunis ou même certains d'entre

eux deviennent une base sérieuse pour le diagnostic si difficile de l'hérédo-syphilis.

Fréquence. — On ne peut pas encore se faire une idée nette de la fréquence des cardiopathies congénitales hérédo-syphilitiques, et cela pour de nombreuses raisons.

D'abord, jusqu'à ces derniers temps on n'a pas toujours recherché des facteurs étiologiques en présence de malformations cardiaques, et nous avons parcouru un grand nombre d'observations où ces renseignements faisaient défaut. D'autre part, la recherche de la syphilis est, dans certains cas, très difficile ; les symptômes si nombreux de l'hérédo-syphilis peuvent manquer et la malformation cardiaque est souvent la seule dystrophie qu'on trouve chez le sujet.

Nous pouvons citer quelques opinions des auteurs qui se sont occupés de ce sujet.

Le professeur Fournier, à la séance d'Académie de Médecine (11 juillet 1899), dit que : « Les malformations cardiaques sont loin d'être rares, comme expression, des hérédités infectieuses et de l'hérédité syphilitique en particulier. Bien que le sujet soit encore neuf et à peine exploré, on a déjà maintes fois signalé une relation étiologique vraiment peu contestable entre l'hérédo-syphilis et diverses malformations cardiaques ou artérielles, telles notamment que : persistance de trou de Botal, communication interventriculaire, maladie bleue, rétrécissement mitral, insuffisance aortique, absence du cœur droit, etc. »

D'après Deguy on a trop négligé l'influence de l'hérédo-syphilis et l'on a commis une erreur en considérant comme rares ses méfaits sur l'appareil cardio vasculaire et en la dépossédant trop souvent, au profit d'autres infections ou diathèses, de la tuberculose ou de l'arthritisme.

Moussous dit : « A côté des maladies infectieuses à déterminations cardio-vasculaires fréquentes, l'hérédo-syphilis tient une place importante parmi les facteurs étiologiques. Elle nous apparaît même aujourd'hui comme une des causes les plus fréquentes et le mieux établies des cardiopathies congénitales. »

Edmond Fournier a rapporté dans sa thèse 25 cas de malformations cardiaques. Avant lui Rauchfuss a observé 12 cas de maladie bleue d'origine syphilitique ; Eger cite la même affection chez des sujets issus d'un père syphilitique ; Mracek (en 1893), sur 150 autopsies d'enfants âgés d'une semaine et atteints de syphilis congénitale, trouva 24 cas de lésions cardiaques.

Enfin notre maître, Nobécourt (*Journal de Médecine de Paris*, 1913), émet l'opinion suivante : «L'hérédo-syphilis doit revendiquer très certainement bien des malformations cardiaques ; elles sont nombreuses chez les syphilitiques héréditaires. » Il dit de même, que « si on surprend chez un petit malade une malformation cardiaque, il faut rechercher la syphilis et, dans le doute, le soumettre à un traitement spécifique d'épreuve qui pourra parfois améliorer son état ; les soupçons par là même seront justifiés. »

Mais il n'en est pas toujours ainsi. Le même auteur, dans 17 cas de cardiopathies congénitales, n'a pas trouvé d'antécédents ou de manifestations syphilitiques, et la réaction de Wassermann pratiquée dans 5 cas par L. Tixier s'est montrée négative.

Ainsi nous voyons que la question de la fréquence de la syphilis dans les cardiopathies congénitales n'est pas encore élucidée. Nous n'avons pas de données statistiques suffisantes pour avoir une notion précise à ce sujet. Nous espérons que maintenant qu'on sait mieux chercher la syphilis, on la trouvera plus fréquemment chez les porteurs de cardiopathies congénitales. La réaction de Wassermann pratiquée systématiquement dans les cas douteux sera d'un puissant secours dans cette recherche.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'hérédo-syphilis agit sur le fœtus de deux modes différents. Tantôt il y a l'infection directe par les tréponèmes, tantôt elle entrave le développement régulier. Cette double action infectante et dystrophiante est nettement démontrée par l'étude anatomo-pathologique des cardiopathies congénitales développées sous son influence.

On peut observer trois ordres de lésions.

Dans certains cas on trouve une lésion inflammatoire du cœur, une endocardite fœtale sans malformations cardiaques.

Dans d'autres cas on ne découvre aucune lésion inflammatoire. L'endocarde tapissant les cavités cardiaques et les valvules est absolument normal. Par contre il existe des défectuosités de structure, des vices de développement ; le cœur est inachevé sur un ou plusieurs points. Ce sont là des malformations proprement dites.

Enfin dans certains cas on trouve ces deux ordres de lésions réunis, sans qu'on puisse dire que les unes sont subordonnées aux autres. Sur un cœur mal formé on trouve des lésions nettes d'endocardite.

Mais en raison de leur siège elles n'ont pu exercer aucune influence sur la malformation coexistante. Plus loin, en discutant la pathogénie, nous verrons ce qu'il faut penser de ces associations.

Voyons maintenant quelles sont les affections congénitales du cœur qu'on peut observer. Nous parlerons d'abord du défaut de cloisonnement des cavités du cœur.

On peut trouver à l'autopsie des enfants nouveau-nés un cœur ne présentant que deux cavités. La cloison n'existe pas et il n'y a qu'un seul tronc artériel. Cette anomalie est exceptionnelle.

Plus souvent la cloison reste rudimentaire ; il y a une ébauche de cloison interventriculaire et de cloison interauriculaire, mais le cœur ne possède que deux cavités qui communiquent largement entre elles.

La cloison interauriculaire peut exister seule et alors il n'y a qu'un ventricule et deux oreillettes.

Plus rarement, c'est l'inverse qui se produit : la cloison interauriculaire manque tandis que la cloison interventriculaire est normale et il y a deux ventricules pour une oreillette. Ordinairement le défaut de cloisonnement est moins prononcé. Le cœur possède quatre cavités, mais elles communiquent soit par un orifice dans la cloison interventriculaire ou interauriculaire, soit par les deux à la fois.

La communication interauriculaire. — On peut ne découvrir qu'un rudiment, qu'une ébauche de la cloison ; d'autres fois, cette cloison est incomplète et

il y a une communication qui siège sauf exceptions au niveau du trou de Botal. D'après le professeur Nobécourt, cette disposition se rencontrerait dans 50 o/o des autopsies des nouveau-nés. Elle est due à la non-coalescence de la valvule développée dans l'oreillette gauche, qui ferme l'orifice après la naissance. Dans quelques cas, la cloison existe, mais elle est anormale. Elle rappelle la disposition transitoire chez l'embryon entre le troisième et quatrième mois de la vie intra-utérine ; c'est une sorte de grillage, formé de filaments qui relient les divers points de l'anneau membraneux.

La communication interventriculaire siège presque toujours au niveau de la base. Elle est due à un défaut de développement de la cloison. Elle peut exister isolée et on est alors en présence de la maladie de Roger. Le plus souvent il y a d'autres malformations concomitantes.

La communication se présente sous forme d'une échancrure semi-lunaire à bord lisse. Ses dimensions varient de quelques millimètres à 1 cm. 1/2 de diamètre. Ce n'est qu'exceptionnellement qu'on trouve sur ses bords l'endocarde épaissi et altéré. La communication siège rarement au niveau de l'espace membraneux, à la partie moyenne de la cloison. Le plus souvent on la trouve à la partie antérieure ou postérieure du bord supérieur de la cloison. Quand elle siège à la partie antérieure elle s'associe presque toujours aux anomalies de l'aorte ou de l'artère pulmonaire, anomalies de position ou d'origine, souvent

même les anomalies du nombre. Grâce au défaut de cloisonnement du bulbe aortique, l'artère pulmonaire et l'aorte ne forment qu'un seul vaisseau ou ne deviennent distinctes qu'à une certaine distance du cœur.

Quand la communication siège dans la partie postérieure on remarque que la cloison interventriculaire ne rejoint plus en haut la cloison interauriculaire. Les deux ventricules communiquent. Les valvules auriculo-ventriculaires sont tout à fait modifiées. Tandis que les valves externes de la mitrale et de la tricuspide sont normales, les valves internes sont divisées en deux tronçons : un tronçon antérieur et un tronçon postérieur ; le tronçon de droite et celui de gauche peuvent se fusionner sur la ligne médiane.

Dans quelques cas en outre de la communication principale il existe une petite perforation arrondie dans le voisinage de la pointe ou au centre de la cloison.

On a vu quelquefois coïncider le pouls lent permanent avec la communication interventriculaire.

L'avis de certains auteurs est que par la suite de l'inachèvement de la cloison la partie qui devait constituer le faisceau de His fait défaut.

Nous verrons plus loin que le processus infectieux intéressant le myocarde peut produire le même phénomène.

Voici deux observations de communication interventriculaire.

Obs. II (*In* thèse d'Edm. Fournier). — Le Dr Coupland présente à la Société pathologique de Londres les viscères d'un enfant mort à l'âge de trois mois. On y relève une série de lésions manifestement syphilitiques : gommes du foie et du poumon, infiltration gommeuse du myocarde, etc. Le cœur est quadrangulaire ; il existe une communication interventriculaire.

Pas de renseignements précis sur les parents ; pourtant la mère, qui a eu quatre grossesses, a fait une fausse couche et a perdu deux autres enfants.

Obs. III (*In* thèse d'Edm. Fournier) (Résumée). — Enfant né à terme d'une mère syphilitique, meurt à l'âge de onze mois après avoir présenté des syphilides cutanées de la face, un coryza abondant et un sarcocèle.

Autopsie. — On trouve des lésions gommeuses multiples. Le cœur est hypertrophié surtout au niveau du ventricule droit ; à la partie supérieure de la cloison interventriculaire existe un orifice qui fait communiquer les deux ventricules.

Anomalies des orifices auriculo-ventriculaires et de leurs valvules. — Nous avons déjà indiqué les anomalies des valvules existant en même temps que l'anomalie de la cloison.

Dans certains cas rares il y a une oblitération de l'orifice tricuspidien ou de l'orifice mitral ou encore l'insuffisance de la tricuspide.

Dans un cas d'endocardite fœtale Moussous a trouvé des lésions très nettes de l'orifice mitral, tricuspidien et de celui de l'artère pulmonaire.

Nous résumons cette observation.

Obs. IV (Moussous, *Gaz. hebd. des Sc. méd. de Bordeaux*, 1908). — *Endocardite fœtale. — Rétrécissement tricuspidien. — Oblitération de l'orifice de l'artère pulmonaire. — Persistance des voies fœtales.*

L'enfant était admis dans la clinique de l'hôpital des Enfants parce qu'il était cyanotique et présentait des ulcérations fessières.

La cyanose avec bleuissement des lèvres était constamment appréciable, mais s'exagérait sous l'influence des cris. Elle avait été observée dès la naissance à la Clinique obstétricale où la mère a été délivrée.

L'auscultation des poumons et du cœur ne démontrait rien d'anormal. Les ulcérations de la région fessière avaient une physionomie assez spéciale pour qu'on pût porter le diagnostic d'hérédo-syphilis. Il a été soumis au traitement spécifique. Allaité artificiellement il s'éteignit le dixième jour sans avoir présenté d'accidents nouveaux.

Autopsie. — Le cœur se différencie à première vue du cœur normal. Le sillon interventriculaire semblait rejeté vers la droite et la portion correspondant au ventricule droit semblait verticale et de dimension très réduite. L'émergence de deux troncs artériels se faisait régulièrement et leurs rapports étaient conservés, mais l'aorte offrait jusqu'à la naissance du canal artériel un calibre exagéré et l'artère pulmonaire un calibre plutôt réduit, sinon tout à fait à sa naissance où elle se renflait de trois saillies égales et symétriquement disposées. Le canal artériel fut trouvé perméable dans toute son étendue.

L'ouverture de gros troncs artériels et des cavités cardiaques permet enfin de constater les particularités suivantes. Les val-

vules sigmoïdes aortiques sont normales, souples et suffisantes.

La valvule mitrale est également bien conformée. Mais le bord libre des valvules est rouge, épaissi, granuleux ; il s'agit d'une endocardite de date récente, n'ayant encore entraîné ni induration, ni rétraction des parties atteintes. La cloison interventriculaire est intacte.

En ouvrant l'artère pulmonaire on constate trois dépressions cupuliformes directement sus-jacentes aux nids valvulaires sigmoïdes et correspondant aux bosses saillantes appréciables extérieurement ; à leur niveau les parois artérielles amincies semblent avoir cédé à une exagération de la pression intra-vasculaire.

En regardant par l'artère pulmonaire on n'aperçoit aucun orifice donnant accès vers l'infundibulum. L'orifice est oblitéré par un diaphragme membraneux, bombé, saillant du côté de l'artère et constitué par la coalescence des sigmoïdes. Ce diaphragme est de couleur blanchâtre ; il est rugueux au toucher, un stylet conduit par le ventricule droit dans l'infundibulum vient buter contre lui. Il y a atrésie complète de l'artère. La tricuspide est altérée comme la mitrale, mais à un degré plus prononcé. Sans être insuffisantes, les valves sont très épaissies et déjà sclérosées ; mais la particularité la plus intéressante au niveau de l'orifice auriculo-ventriculaire est l'existence d'un anneau fibreux disposé au-dessus de l'insertion des valves dans la cavité de l'oreillette et réalisant un rétrécissement pré-orificiel. Cet anneau constitué par un épaississement scléreux de l'endocarde et du myocarde sous-jacent est régulier, rigide, laissant à peine passer une plume d'oie.

La formation de cet anneau si singulier est en relation avec l'état de l'endocarde qui tapisse les deux cavités droites et qui

partout est induré, scléreux, manifestement épaissi. On peut également apprécier sur les coupes l'hypertrophie des parois musculaires et la participation du myocarde au processus inflammatoire.

La cloison inter-auriculaire est distendue comme les autres parois de l'oreillette droite. L'anneau de Vieussens est agrandi ; la valvule du trou de Botal étalée livre un accès facile dans l'oreillette gauche et présente même un ou deux pertuis (état fenêtré).

Anomalies des orifices et des troncs artériels. — Ces anomalies sont beaucoup plus fréquentes que les précédentes. Elles portent sur la forme des valvules, leur nombre, leur point d'implantation, et peuvent occasionner les insuffisances ou les rétrécissements de ces orifices.

Anomalies du nombre. — Les anomalies par excès sont rares ; on les rencontre plutôt dans l'orifice aortique. Le plus souvent il y a quatre valvules, tantôt de dimensions égales et bien conformées ; tantôt elles diffèrent les unes des autres : les unes petites et même rudimentaires, les autres possédant les dimensions normales.

Les anomalies par défaut sont plus fréquentes. Il n'y a souvent que deux valvules sigmoïdes dans l'artère pulmonaire rétrécie ; on a même signalé l'absence totale des valvules.

Anomalie de dimensions. — Les valvules de

dimensions exagérées s'observent parfois et peuvent même causer un rétrécissement gênant pour le passage du sang. Ces faits sont rares.

Anomalie d'implantation. — Une des trois valvules est souvent placée plus haut que les deux autres. Dans le cas d'une valvule surnuméraire celle-ci est souvent implantée au-dessus des autres.

Le rétrécissement de l'artère pulmonaire est l'affection congénitale la plus fréquente. Elle peut exister seule ou associée à d'autres malformations. Il existe fréquemment une association à laquelle on donne le nom de tétralogie de Fallot. On note : 1° le rétrécissement de l'artère pulmonaire ; 2° la communication interventriculaire ; 3° le déplacement de l'aorte à droite ; 4° l'hypertrophie du ventricule droit.

Le rétrécissement peut porter sur l'orifice, sur le tronc de l'artère, sur l'infundibulum. Dans d'autres cas, il est généralisé.

a) *Le rétrécissement orificiel* est le plus fréquent. Il est la conséquence de la soudure des valvules sigmoïdes qui forment une sorte de diaphragme en forme de dôme, percé d'un orifice qui est plus ou moins étroit. Si la soudure des valvules n'est pas complète, l'extrémité de chacune d'elles conserve son indépendance, l'orifice a l'aspect d'une étoile à trois branches. S'il y a soudure complète cet orifice a la forme d'une fente, d'un trou arrondi souvent de très petites dimensions. Les valvules peuvent rester normales ou par contre perdre leur minceur, leur

souplesse et leur transparence pour devenir épaisses et rugueuses.

b) *Le rétrécissement de l'infundibulum* est le plus souvent partiel ; l'infundibulum est court et étroit ; il se distingue beaucoup de l'infundibulum normal; il ne s'évase plus pour se continuer en bas avec la cavité ventriculaire, mais il prend naissance dans l'épaisseur même de la paroi cardiaque par un orifice étroit.

Les parois de cet infundibulum rétréci présentent parfois des signes des lésions inflammatoires ; mais dans d'autres cas, l'endocarde et le myocarde sous-jacent sont absolument normaux. On peut noter l'absence complète de l'infundibulum.

c) *Le rétrécissement du tronc de l'artère pulmonaire* peut accompagner celui de l'orifice ou bien existe seul. Il est partiel ou s'étend à toute l'artère.

Souvent on ne constate pas un rétrécissement proprement dit, mais une réduction de calibre de l'artère sur une étendue plus ou moins longue. Parfois on ne trouve que deux valvules sigmoïdes dans ces artères rétrécies. Quand le tronc de l'artère est rétréci, l'infundibulum n'est jamais normal.

La réduction du calibre de l'artère pulmonaire coïncide fréquemment avec la dilatation des voies aortiques. L'aorte est dilatée et transportée à droite ; son orifice est à cheval au-dessus de la cloison incomplète. Il correspond moitié au ventricule gauche, moitié au ventricule droit. Ce dernier est hypertrophié. L'hypertrophie est consécutive à

l'excès du travail, car il contribue avec le ventricule gauche à lancer le sang dans l'aorte.

Obs. V (Inédite) (due à l'obligeance de M. d'Allaines). — P... Raymonde, âgée de un mois et demi, est entrée à la Grande Crèche (service du Dr Richardière, remplacé par le professeur agrégé Nobécourt) pour des troubles gastro-intestinaux.

Le père a dix-neuf ans. Il a eu un chancre dont il ne précise pas la nature, soigné pendant deux mois.

La mère a vingt et un ans ; elle paraît bien portante.

Elle a eu deux grossesses. La première s'est terminée par une fausse couche de un mois et demi. La seconde grossesse a évolué normalement et s'est terminée par l'accouchement d'une enfant née à terme, pesant 3 kgr. 250.

Nourrie au sein pendant quinze jours, puis est nourrie au lait de vache.

Depuis un mois elle vomit tout de suite après la tétée et présente de la diarrhée verte depuis quinze jours.

L'enfant paraît avoir présenté des phlyctènes aux talons à rois semaines et une vulvite purulente.

On a remarqué depuis la naissance de l'enfant qu'il devenait parfois cyanosé et avait des accès de suffocation.

En auscultant le cœur, on entend un souffle systolique rude et râpeux ayant son maximum dans le deuxième espace intercostal gauche, près du bord du sternum. Ce souffle s'accompagne d'un thrill qu'on perçoit en palpant la région précordiale.

La réaction de Wassermann pratiquée le 8 octobre s'est montrée nettement positive.

L'enfant a succombé à la broncho-pneumonie le 15 octobre 1913.

Autopsie. — On trouve des lésions de broncho-pneumonie des deux côtés.

Cœur. — Non augmenté de volume.

Ventricule droit. — Parois non hypertrophiées.

L'infundibulum pulmonaire se rétrécit progressivement jusqu'à l'orifice pulmonaire.

Celui-ci est très rétréci, formé par un anneau inextensible, dur, fibreux.

Fermé, son orifice admet une sonde cannelée avec frottement.

Ouvert, il montre seulement deux valvules sigmoïdes, une gauche et postérieure, l'autre droite et antérieure.

Au-dessus des valvules, l'artère pulmonaire s'élargit brusquement, formant en quelque sorte un grand cul-de-sac dont la base est formée par l'orifice pulmonaire.

Chacune des valvules pulmonaires est un peu anormale surtout en comparaison avec les valvules aortiques. On apprécie que les valvules sont plus épaisses, plus opaques que normalement. Leur face axiale présente une série de granulations brunâtres donnant un aspect rugueux à la paroi valvulaire.

Les valvules ne présentent aucune trace de réunion; mais au niveau de la valvule gauche et postérieure, la paroi de l'artère pulmonaire tend à former une bride la réunissant au bord adhérent de la valvule sigmoïde.

Ventricule gauche. — Normal.

L'aorte n'est pas déviée à droite. Les valvules sigmoïdes au nombre de trois sont normales.

Paroi interventriculaire.

On note un orifice de communication entre les deux ventricules admettant un noyau de cerise. Cet orifice est situé à la

limite des ventricules proprement dits et des infundibula artériels, immédiatement au-dessous des orifices artériels.

Les oreillettes ne sont ni hypertrophiées ni dilatées. La paroi interauriculaire présente un orifice de communication au niveau du trou de Botal.

Pas de trace du canal artériel.

L'insuffisance pulmonaire est très rare. Elle est due à l'état rudimentaire ou à l'absence des valvules.

Rétrécissement de l'aorte. — Il se rencontre beaucoup plus rarement que le rétrécissement de l'artère pulmonaire. Il présente les mêmes variétés. Le plus intéressant est celui qui siège sur le segment situé entre la sous-clavière gauche et le canal artériel. La diminution de calibre correspond à la région de l'isthme. Cette sténose ne va jamais jusqu'à l'oblitération complète et résulte d'un arrêt de développement de l'isthme. En amont, l'aorte est souvent dilatée.

Le deuxième type est un rétrécissement brusque déterminant parfois une oblitération complète. Il siège au voisinage de l'insertion du canal artériel. Cette sténose résulterait, d'après Skoda, de rétraction du tissu botalien des parois aortiques, processus analogue à celui qui se produit dans le canal artériel. Dans ces cas on observe une dilatation de la crosse aortique et des gros vaisseaux.

Les rétrécissements de l'artère pulmonaire et de l'aorte siégeant dans la partie correspondant au bulbe résultent d'un trouble de cloisonnement de

celui-ci. Aussi il est fréquent d'observer le rétrécissement de l'artère pulmonaire coïncider avec la dilatation de l'aorte et inversement. Dans d'autres cas il y a modification des trajets de ces deux vaisseaux.

Dans l'observation qui suit on note la persistance du canal artériel et du trou de Botal, ainsi que le rétrécissement aortique des plus intéressants.

Obs. VI. (Résumée) (L. Landouzy et J. Troisier, *Bull. d'Acad. de Méd.* 1907). — Mme X... entre le 16 août 1907 à la crèche de la clinique Laënnec amenant son enfant, garçon de trente-quatre jours. La mère, de constitution vigoureuse, paraît actuellement bien portante. Elle n'est ni alcoolique, ni tuberculeuse. A part quelques placards de pityriasis versicolor, il n'y a pas de lésions cutanées. Elle a toujours été bien réglée et n'a pas fait de fausses couches. Une seule grossesse qui s'est terminée avant terme, à sept mois environ, par l'accouchement spontané d'un garçon. Le père paraît bien portant. L'enfant, nourri au sein, se développe d'une manière très précaire, ce qui détermine la mère à entrer à l'hôpital.

C'est un bébé d'aspect misérable ; le facies est pâle et souffreteux. La peau est blafarde. Sur les lèvres se voient des fissures profondes chargées de croûtes brunâtres ; le fond est rougeâtre, sanguinolent.

L'enfant est enchifrené, respire et tète mal : un écoulement nasal, sanieux, purulent, irrite les lèvres ; l'orifice des narines est manifestement rétréci.

Le tronc et les membres sont émaciés ; les téguments sont flasques sans présenter aucune éruption. Ni cyanose, ni œdème

des extrémités. On note, au pourtour de l'anus, quelques fissures peu profondes.

L'abdomen est un peu volumineux, le foie déborde les fausses côtes. La rate est volumineuse. Les poumons ne présentent rien à signaler. Les bruits du cœur sont bien frappés : pas de souffle. Les fonctions digestives sont relativement bonnes. Il n'y a pas de vomissement ; un peu de diarrhée. Le poids n'est que 2.850 grammes.

Pendant son séjour à la crèche, l'état du bébé après quelques améliorations passagères ne fait qu'empirer, malgré le traitement mercuriel.

Il succombe le 22 septembre 1907 à l'âge de deux mois et dix jours.

L'autopsie est pratiquée le lendemain.

Le péricarde contient une faible quantité de liquide citrin. Le cœur pèse 30 grammes, vidé de ses caillots, mais garni de gros vaisseaux.

Les cavités, de prime abord, ne présentent rien d'anormal ; cependant, le trou de Botal n'est pas complètement oblitéré. L'anneau de Vieussens et le repli valvulaire sous-jacent sont bien développés, mais ils ne sont pas soudés l'un à l'autre.

Un stylet, introduit obliquement, passe facilement d'une oreillette à l'autre.

Le pédicule artériel du cœur montre, d'une part, la persistance du canal artériel et, d'autre part, un rétrécissement de la crosse de l'aorte.

Le canal artériel se présente sous la forme d'une artère véritable, longue de 5 millimètres environ. Il prend naissance sur la branche gauche de l'artère pulmonaire, un peu à gauche de la

bifurcation. De là il s'étend en haut et à gauche et vient se terminer sur la face inférieure de la partie horizontale de la crosse de l'aorte. Le canal est parfaitement perméable. Après son ouverture, on reconnaît que sa paroi interne est lisse et indemne de toute stratification. La circonférence moyenne du canal est de 3 millimètres.

L'artère pulmonaire est normale.

L'aorte présente, en amont du canal artériel, une diminution notable du calibre. Au sortir du cœur, elle présente d'abord un aspect normal et donne ses grosses branches : tronc brachio-céphalique, carotide, sous-clavière ; puis, après l'embouchure de la sous-clavière, elle se rétrécit : sa circonférence mesure à ce niveau 14 millimètres à peine. Mais aussitôt que l'aorte a reçu le canal artériel, son diamètre augmente (la circonférence mesure 17 millimètres). On ne remarque pas au niveau du rétrécissement d'altération de la paroi.

L'aorte thoracique est normale.

Souvent on observe la *transposition de gros vaisseaux de la base*. L'artère pulmonaire naît du ventricule gauche, l'aorte, du ventricule droit. Nous avons déjà indiqué son hypertrophie dans ce cas. L'aorte est normale le plus souvent. L'artère pulmonaire est rétrécie. La transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire peut s'accompagner de celle des ventricules. On s'en assure par la structure des valvules auriculo-ventriculaires. Souvent les deux artères naissent du ventricule droit ; presque toujours l'artère pulmonaire est rétrécie.

Le défaut de développement peut être poussé

encore plus loin et il n'y a qu'un seul tronc aortico-pulmonaire, soit par l'absence du septum aorticum, soit par l'atrophie de l'un des vaisseaux. Le tronc unique naît d'un ventricule ou est à cheval sur la cloison interventriculaire inachevée. Ce tronc commun présente trois ou quatre valvules sigmoïdes. Tantôt il reste indivis, tantôt il y a une bifurcation en deux artères.

Les artères coronaires naissent du tronc commun.

La circulation pulmonaire est assurée tantôt par une artère qui naît du tronc commun et se divise en deux comme le fait l'artère pulmonaire.

Dans d'autres cas, deux vaisseaux se détachent du tronc commun pour gagner les deux poumons, ou encore il y a un développement exagéré des artères bronchiques qui apportent le sang aux poumons.

On peut observer d'autres anomalies vasculaires telles que : la communication entre l'aorte et l'artère pulmonaire grâce au canal artériel perméable, les abouchements anormaux des veines ; les veines pulmonaires se rendant dans l'oreillette droite, les veines caves dans l'oreillette gauche.

Nous avons énuméré les principales malformations. Il nous reste quelques mots à dire à propos des ectopies cardiaques.

Il y a des ectopies primitives et secondaires. Les premières seules nous intéressent, les ectopies secondaires ayant pour cause les malformations des parties environnantes.

Parmi les ectopies primitives, la variété la plus

commune et la dextrocardie. Le cœur est situé à droite de la ligne médiane ; il est dirigé de haut en bas et de dehors en dedans. La pointe occupe une place symétrique de celle qu'elle a d'habitude à gauche.

La dextrocardie est le plus souvent accompagnée d'autres anomalies des cavités ou des orifices.

Les gros vaisseaux sont normaux ou transposés.

En même temps il y a inversion des autres organes.

Obs. VII (*In* thèse de Hostalrich, Montpellier, 1902) (Résumée) Un enfant du sexe féminin pesant 2.800 grammes est né dans le service de professeur Queirel le 24 décembre 1898.

Une application de forceps avait été nécessaire par suite de la longueur du travail. L'enfant paraissait bien constituée à sa naissance, mais la respiration ne s'établissait pas facilement ; on fit des frictions, de la respiration artificielle ; l'enfant mourait un quart d'heure après. Pendant une manœuvre de Schultze on a senti les battements cardiaques du côté droit ; l'auscultation aussi les faisait entendre à droite alors qu'on ne percevait rien à gauche. Le placenta pesait 670 grammes, était sclérosé par places et présentait les caractères d'un placenta syphilitique.

Autopsie. — Parmi d'autres anomalies viscérales on a trouvé les anomalies de l'appareil cardio-vasculaire. Dans la loge thoracique droite, séparée en bas de la cavité abdominale par le diaphragme, normal de ce côté, et de la cavité abdomino-thoracique gauche par une cloison membraneuse, on trouve, à la partie antérieure et interne, le cœur enveloppé de son péricarde. La pointe est dirigée en dedans et est en rapport avec le quatrième carti-

lage costal, près du sternum. Sa direction est oblique de haut en bas et de dehors en dedans. Il pèse 14 grammes et ne présente rien de particulier.

L'aorte naît du ventricule gauche, se dirige un peu obliquement de dehors en dedans, puis se coude en donnant naissance au tronc brachio-céphalique, à la carotide gauche et à la sous-clavière, traverse ensuite la cloison membraneuse et forme la crosse de l'aorte au niveau de la colonne vertébrale.

L'artère pulmonaire se dirige presque parallèlement à l'aorte sur son côté interne, donne l'artère pulmonaire droite et l'artère pulmonaire gauche très petite, puis se continue sans diminution de calibre donnant alors le canal artériel qui rejoint l'aorte au niveau de la crosse.

Pour terminer le chapitre des malformations cardiaques nous voulons insister sur ce fait que, habituellement, les lésions ne sont pas isolées ; le plus souvent elles sont complexes et il y a l'association des anomalies multiples, comme c'est le cas dans l'observation suivante.

Obs. VIII (Landouzy et Læderich, *Presse méd.*, 1905). — Il s'agit d'une fille âgée de deux mois et demi, entrée à la crèche de la clinique Laënnec couverte d'une éruption de syphilis secondaire dans un état des plus précaires.

Mère, bien portante d'apparence, est âgée de vingt-sept ans. Elle présente au niveau du sillon mento-labial, sur la ligne médiane, une cicatrice arrondie de 6-7 millimètres de diamètre, blanche, lisse, très déprimée ; cette cicatrice date de trois ans ; elle a fait suite à un bouton dont la malade ne peut préciser

l'aspect, mais qui a duré trois mois sans causer de douleurs et fut soigné à l'aide d'un emplâtre rouge. Vers la même époque, apparut une angine, puis une laryngite à la suite de laquelle la voix est restée un peu rauque. Pas d'éruptions sur le corps, ni céphalée, ni chute des cheveux. La femme n'a eu qu'une seule grossesse, terminée à terme par accouchement spontané, d'une fille apparemment bien conformée, pesant 3.500 grammes et ne présentant aucune lésion cutanée. L'enfant, allaitée par la mère, parut se développer normalement pendant les deux premiers mois, sans présenter ni coryza, ni éruption, ni cyanose. Dans les premiers jours de janvier 1907 elle eut un peu de diarrhée verte, se mit à tousser et s'amaigrit rapidement; un érythème se développa sur les fesses.

Vers le 20 janvier apparut une éruption qui couvrit successivement et rapidement la face, le tronc et les membres. En même temps l'état général s'altéra profondément, et le 27 janvier l'enfant se trouve dans un état très grave.

La physionomie est des plus typiques : le masque celui d'une « petite vieille »; face pâle, blafarde et couverte de papules arrondies, lenticulaires, de teinte cuivrée ou jambonnée, isolées sur le front et les joues, mais confluentes en larges placards au pourtour de la bouche, des narines et des oreilles. Un grand nombre de ces papules sont érosives et recouvertes de croûtes épaisses.

Le tronc et les membres sont extrêmement émaciés; les téguments sont flasques, blafards et couverts d'éléments éruptifs analogues à ceux de la face; sur les fesses et la région périnéale ils sont particulièrement abondants, plus érosifs et suintants.

Gros ganglions dans les aines et les aisselles. Rate perceptible par la percussion.

Foie déborde légèrement les fausses côtes.

Respiration rapide, très superficielle.

Aucun bruit anormal à l'auscultation.

Les bruits du cœur sont sourds ; aucun souffle.

On a institué le traitement mercuriel à l'enfant et à la mère. L'éruption pâlit, mais l'état général reste mauvais. Le 31 janvier apparaissent les symptômes de broncho-pneumonie et l'enfant succombe le 3 février 1907.

Autopsie. — Cœur, de volume supérieur à la normale, pèse 35 grammes. Les oreillettes sont globuleuses, surtout la droite, et pleines de caillots.

Les ventricules sont vides, en systole.

On note l'hypertrophie considérable du cœur droit ; la pointe est presque entièrement formée par le ventricule droit.

On est frappé par le petit calibre de l'aorte, très notablement inférieur à celui de l'artère pulmonaire Tous les sillons sont presque complètement dépourvus de graisse. Le sillon auriculo-ventriculaire présente au niveau du bord droit du cœur une sorte de bride constituée par un épaississement du feuillet séreux du péricarde.

En pratiquant la coupe du cœur, on reconnaît immédiatement que le cloisonnement interauriculaire est très incomplet : la cloison est trouée par un hiatus ovalaire à grand axe antéro-postérieur, long de 16 millimètres et large de 9 millimètres. Cet orifice présente un contour régulier ; il est limité en haut par le bord inférieur de la cloison interauriculaire qui est membraneuse dans toute son étendue et contient seulement dans l'épaisseur de son bord libre un mince faisceau musculaire ; en bas, l'orifice est limité par le bord supérieur de la cloison interventriculaire, coiffé par une valvule qui constitue la coalescence des deux valves

correspondantes de la mitrale et de la tricuspide. La cloison inter-auriculaire est aussi réduite à une sorte de croissant à concavité inférieure; elle est essentiellement membraneuse et ne contient que le faisceau musculaire que nous avons signalé dans son bord libre. Dans sa partie moyenne elle montre un second orifice très petit, de forme triangulaire.

La cavité du cœur gauche est très petite tant pour l'oreillette que pour le ventricule.

La valvule mitrale est constituée par deux valves dont la plus large est la valve externe; ses cordages tendineux s'insérant sur les piliers dont la disposition est normale. La valve interne au contraire, très réduite de dimensions, s'insère à l'angle que forme la cloison inter-ventriculaire avec la paroi postérieure du ventricule gauche et de là elle se porte en avant; son bord supérieur se confond sans ligne de démarcation avec le bord correspondant d'une des valves de la tricuspide, coiffant ainsi comme d'un toit le bord supérieur de la cloison inter-ventriculaire. Le bord inférieur de cette valve est libre et donne insertion à des cordages tendineux dont les postérieurs s'insèrent, d'autre part, sur les gros piliers postérieurs du ventricule, tandis que les cordages antérieurs s'implantent directement sur la cloison inter-ventriculaire. L'extrémité antérieure de la valve se termine vers la partie antérieure de la cloison interventriculaire en s'insérant par de courts cordages sur le bord libre de cette cloison.

L'endocarde qui tapisse les valves de la mitrale est normal; celui qui recouvre la cloison interventriculaire est légèrement épaissi d'aspect blanchâtre nacré.

L'orifice de l'aorte — aucune anomalie, si ce n'est le faible calibre de l'orifice.

Cavités du cœur droit sont plus grandes que celles du cœur

gauche. Les parois sont beaucoup plus épaisses. La valvule tricuspide est constituée par deux valves seulement ; l'une très petite s'insère à l'angle que forme la cloison interventriculaire avec la paroi postérieure du ventricule et présente une disposition absolument symétrique à celle de la valve correspondante de la mitrale, avec laquelle nous avons déjà signalé sa coalescence.

L'autre valve, très grande et répondant à deux des valves normales, s'insère sur presque tout le reste de la circonférence de l'orifice auriculo-ventriculaire et la disposition de ses cordages tendineux est normale.

A l'extrémité antérieure de la cloison inter-ventriculaire, il reste un espace de 3 mm. de long au niveau duquel manquerait une valvule ; mais en ce point la grande valve de la mitrale affleure et même déborde légèrement le bord libre de la cloison interventriculaire sur lequel le bord interne prend même quelques insertions de telle sorte que cette valve contribue, dans une faible proportion, à limiter l'orifice tricuspidien.

L'infundibulum de l'artère pulmonaire est très développé. L'orifice pulmonaire est normal, garni de ses trois valvules sigmoïdes dont la disposition est régulière.

Le canal artériel est oblitéré.

L'examen histologique du rebord de l'hiatus interventriculaire montre un épaississement du tissu conjonctif sous-endocarditique sans foyers d'infiltration embryonnaire ; le faisceau musculaire qui longe l'orifice ne présente pas d'altérations histologiques.

La recherche des spirochètes est négative dans ses coupes.

A côté des malformations du cœur d'origine hérédo-syphilitique, il est intéressant de signaler les myo-

cardites. Le plus souvent latentes pendant la vie on les trouve surtout en pratiquant l'autopsie des enfants succombés avec les phénomènes de cyanose et d'asphyxie. Dans un cas de Stoeltzner il n'y avait aucune malformation, mais des lésions nettes de myocardite. On a noté la déformation des phalangettes et des ongles caractéristiques de cyanose congénitale.

Les lésions d'endocardite fœtale sont presque toujours accompagnées des lésions du myocarde. Ainsi, dans l'observation de Moussous citée plus haut à côté d'une endocardite des plus nettes, il y avait des lésions du muscle dans le ventricule droit.

Les lésions syphilitiques du myocarde sont multiples et très variées. On peut trouver des gommes du myocarde, soit isolées et de dimensions appréciables, soit des gommes miliaires reparties irrégulièrement au milieu des lésions diffuses.

Voici l'observation concernant un cas de gomme de myocarde.

Obs. IX (Potier, *Arch. de Méd. expér. et d'Anat. path.*, 1907.) — Il s'agit d'un enfant âgé de deux mois, entré le 25 novembre 1903 à la salle Husson, dans le service de M. le professeur Grancher.

Les parents se disent bien portants. Ils ont un autre enfant en bonne santé. La mère dit n'avoir pas eu de fausses couches.

L'enfant est né à terme, sans un bouton, ni coryza. Nourri au biberon, on lui donne le lait de vache.

A l'âge de quinze jours, apparition de coryza et de gastro-

entérite; selles vertes et liquides, vomissements. Pendant son séjour à l'hôpital il a eu plusieurs abcès incisés dans le service.

Traité par frictions d'onguent napolitain et des injections de biiodure de mercure.

Amélioration apparente, les selles sont redevenues normales. Mais le poids diminue. La mort est survenue le 11 décembre dans un complet état de collapsus.

Autopsie. — On trouve des gommes multiples et des lésions des différents organes.

Le cœur est normal comme dimensions. Ce qui frappe au premier examen de la surface, c'est la présence d'une gomme arrondie à la pointe du ventricule gauche, aux abords du sillon interventriculaire. Grosse comme un petit pois, elle tranche par son aspect blanchâtre au milieu du myocarde rouge, et fait saillie sous le péricarde, un peu surélevé par rapport à la surface voisine. Pas d'endocardite ni de lésions orificielles.

Obs. X (thèse d'Ed. Fournier). — Il s'agit de deux enfants issus de parents syphilitiques ayant présenté des lésions manifestement syphilitiques et morts l'un au bout de sept jours, l'autre au bout de dix jours. Tous deux étaient atteints de cyanose congénitale.

Dans l'un de cas, il existait une gomme de la paroi antérieure du ventriculaire droit.

Les myocardites proprement dites présentent plusieurs sortes d'altérations.

La myocardite à *prédominance interstitielle* est la lésion la plus fréquente. Le cœur peut être sain d'apparence ou ne présenter qu'un peu de pâleur et de flaccidité. Dans d'autres cas, il y a des petits

nodules blanchâtres dans le myocarde. Histologiquement, on trouve des petits foyers de tissu fibreux spécial ; on y voit des lymphocytes, des plasmazellen et même des cellules épithélioïdes. Les fibres cardiaques sont pâles et souvent atteintes de dégénérescence graisseuse.

La présence des tréponèmes est caractéristique. On les trouve dans les foyers fibreux, parfois même dans les régions saines.

Nous avons déjà indiqué que le myocarde est le siège d'élection pour la recherche des parasites, d'après Warthin.

Myocardite à *prédominance parenchymateuse*. — On voit les fibres musculaires dégénérées, mal colorables, ayant perdu leur striation. Il n'y a pas de dégénérescence graisseuse, mais une sorte, d'œdème, d'exsudat, où nagent les tréponèmes.

D'autres fois, c'est la dégénérescence graisseuse des fibres musculaires qui prédomine. Tantôt elle est diffuse et s'associe à des lésions de myocardite interstitielle, tantôt elle apparaît en foyers et constitue la principale lésion. Dans certaines myocardites, on trouve surtout des lésions de petits vaisseaux. Les capillaires et les veinules sont dilatés et leur rupture forme des petits infarctus intra-parenchymateux.

Enfin, souvent il n'y a que la sclérose très prononcée du myocarde, consécutive à la myocardite interstitielle. D'habitude on l'observe chez des sujets

plus âgés, mais ces lésions ont été aussi vues chez les nourrissons.

De nombreux auteurs ont observé la transformation successive de nodules inflammatoires d'abord en tissu de sclérose jeune, puis adulte.

D'après Warthin les myocardites joueraient un grand rôle dans les malformations. Il est compréhensible que les lésions profondes du tissu myocarditique peuvent avoir une influence fâcheuse sur le développement du cœur et empêcher l'évolution normale.

Le faisceau de His pourra être touché par les lésions de myocardite. Tantôt ce sera une gomme circonscrite, tantôt une infiltration gommeuse. On assistera alors au phénomène du pouls lent permanent avec ses troubles nerveux graves.

Dans ce court aperçu apparaît le rôle important que joue la myocardite chez les hérédo-syphilitiques ; il sera nécessaire d'y penser pour la diagnostiquer le plus vite possible.

PATHOGÉNIE

Il existe deux théories principales pour expliquer la pathogénie des affections congénitales du cœur:

La théorie de l'endocardite fœtale, d'après laquelle les malformations congénitales sont l'aboutissant d'une endocardite évoluant chez le fœtus pendant la vie intra-utérine.

L'inflammation survenant dans le cœur à la période de développement entrave le travail embryogénique. En outre des séquelles d'endocardite, il reste des malformations comme résultat du processus inflammatoire.

Émise par Bouillaud et soutenue ensuite par Cruveilhier, elle est surtout développée par Larcher, Grancher, Cadet de Gassicourt et Lancereaux, pour qui « la tératologie du cœur n'est autre que la pathologie de cet organe pendant la vie intra-utérine ».

Letulle explique par l'endocardite fœtale les sténoses congénitales du cœur. Landouzy et Lœderich n'hésitent pas a expliquer les malformations cardiaques par l'endocardite évoluant chez le fœtus.

Rokitansky est le principal défenseur de la deuxième théorie, la *théorie tératologique*, qui explique les

malformations cardiaques par un arrêt de développement, par une simple déviation du processus embryogénique.

Il est très difficile d'adopter l'une ou l'autre de ces théories. Une des difficultés est la connaissance incomplète des diverses phases de l'embryologie cardiaque, ce qui empêche souvent de bien interpréter les pièces anatomo-pathologiques.

D'autre part, l'endocardite survenant sur les cœurs anormaux est très fréquente. Si l'autopsie n'est pas pratiquée à la naissance, on ne peut pas assurer que c'est elle qui a causé les malformations qu'on a sous les yeux.

On peut attribuer à l'endocardite le rôle indéniable dans la pathogénie des malformations congénitales dans les cas où l'autopsie ayant été faite peu de temps après la naissance, on trouve des traces nettes de lésions inflammatoires avec quelques anomalies, comme persistance du trou de Botal ou du canal artériel.

Les lésions de l'endocardite fœtale sont semblables à celles de l'adulte. Elles s'en distinguent seulement par leur intensité, leur diffusion et par le fait qu'elles aboutissent parfois aux résultats qu'elles n'ont jamais chez l'adulte.

Toutes les régions du cœur peuvent être atteintes, mais c'est surtout le cœur droit qui est le siège de ces lésions. Elles sont très nettes du côté de l'orifice pulmonaire. On y voit des adhérences des sigmoïdes réaliser un rétrécissement serré, plus rarement une

insuffisance. Souvent il y a aussi de l'endomyocardite du niveau de l'infundibulum, ce qui détermine le rétrécissement préorificiel ; on a noté aussi dans ces cas des bourgeons, des végétations polypeuses qui obstruent l'orifice.

De même, au niveau de l'orifice tricuspidien on constate des lésions de l'endocardite qui peuvent entraîner le rétrécissement ou l'insuffisance. Dans les cas de lésions orificielles importantes, l'endocarde des cavités cardiaques présente des altérations semblables : il est épaissi, sclérosé sur une surface plus ou moins grande. En même temps il y a des lésions du muscle. Le cœur gauche peut aussi être atteint, mais ses lésions sont plus rares. Ainsi nous ne faisons que mentionner ici la possibilité du rétrécissement ou de l'insuffisance mitrale, du rétrécissement ou de l'insuffisance aortique.

L'endocardite peut aboutir à l'oblitération complète d'un orifice. Ces oblitérations ne se rencontrent jamais dans les endocardites survenant après la naissance. Cela tient aux conditions spéciales de la circulation fœtale. La perméabilité du trou de Botal et du canal artériel d'une part, et l'atrophie d'une des cavités cardiaques d'autre part, sont les conséquences de ces lésions oblitérantes.

A côté de l'endocardite fœtale bourgeonnante on a décrit l'endocardite destructive, ulcéreuse. C'est par ces lésions qu'on explique les perforations diverses de la cloison interventriculaire et interauriculaire. Dans plusieurs observations on décrit les

lésions inflammatoires de l'orifice de communication entre deux ventricules.

Mais dans d'autres cas il n'y a aucune trace de lésions inflammatoires au niveau de l'orifice anormal. D'autre part il est impossible d'expliquer certaines communications anormales par des lésions valvulaires. Ainsi on a dit que le rétrécissement de l'artère pulmonaire pent donner lieu à l'inachèvement consécutif de la cloison interventriculaire. Or, comme l'a remarqué Moussous, l'artère pulmonaire n'est formée que peu de temps avant l'achèvement de la cloison interventriculaire. Il est peu probable qu'une endocardite se localise sur l'artère pulmonaire dès sa formation et réalise une sténose qui produirait une gêne circulatoire nécessaire pour arrêter l'achèvement de la cloison.

On a essayé d'expliquer la perméabilité de la cloison par la perforation secondaire qui se produirait au niveau du point faible, ou l'espace membraneux. Mais dans la grande majorité des cas la communication ne siège pas au niveau de cet espace.

Donc nous concluons que si certaines lésions congénitales peuvent être attribuées à l'endocardite fœtale, cette théorie est incapable d'expliquer la plupart des malformations souvent nombreuses et complexes.

Il faut, jusqu'à preuve du contraire, conclure à la possibilité de deux mécanismes dans la production des malformations congénitales du cœur.

ÉTUDE CLINIQUE

L'examen clinique du cœur dans les affections congénitales peut ne relever aucun signe physique. Dans d'autres cas, au contraire, on peut constater des symptômes nets permettant de porter le diagnostic précis.

Les affections congénitales présentent une grande variabilité de formes. Rencontrées rarement isolées, elles s'associent le plus souvent en constituant des lésions complexes. Cependant, pour faciliter la description nous diviserons leur étude en se basant sur les données anatomo-pathologiques. Nous décrirons : 1° la maladie de Roger ; 2° la communication interauriculaire ; 3° la persistance du canal artériel ; 4° le rétrécissement de l'artère pulmonaire ; 5° le rétrécissement de l'aorte ; 6° l'insuffisance et le rétrécissement mitral ; 7° le rétrécissement tricuspidien ; 8° la dextrocardie.

Comme la cyanose est un symptôme très important dans les cardiopathies congénitales et peut apparaître dans toutes les variétés de malformations, c'est par l'étude de la maladie bleue que nous terminerons ce chapitre.

1° *Maladie de Roger.* — On donne ce nom à la communication inter-ventriculaire. Le symptôme prédominant est l'existence d'un souffle qui est fort et étendu. Il commence à la systole et se prolonge pour occuper les deux temps de l'évolution cardiaque. Son maximum est au tiers supérieur de la région précordiale. Il est médian et diminue d'intensité à mesure qu'on s'éloigne du point central. Il est fixe et ne se propage pas dans les vaisseaux. Le souffle est accompagné de frémissement cataire. Il est invariable, ne subit pas l'influence des mouvements respiratoires, n'est pas modifié par les changements de position. Il est toujours semblable à lui-même toutes les fois qu'on ausculte l'enfant. On l'entend aussi dans le dos.

Les enfants atteints de cette maladie présentent parfois des palpitations, de l'essoufflement. Mais le plus souvent il n'y a pas de signes fonctionnels. La cyanose manque d'habitude, mais on l'a notée dans quelques observations de communication interventriculaire.

2° *La communication interauriculaire* est rarement diagnostiquée pendant la vie. Certains auteurs signalent un souffle présystolique léger entendu au milieu du sternum ou un peu à gauche du sternum dans le troisième espace intercostal. Elle peut être aussi révélée par une cyanose survenant brusquement sous l'influence d'une cause quelconque.

3° *La persistance du canal artériel* est caractérisée

en clinique par les signes physiques suivants : la matité précordiale est élargie transversalement, ce qui indique la dilatation du ventricule droit. Cette matité se prolonge en haut et à gauche en une bande étroite qui monte le long du bord gauche du sternum jusqu'à la deuxième côte, région dans laquelle on peut percevoir la pulsation systolique de l'artère pulmonaire. François Frank donne comme signes caractéristiques : l'existence d'un souffle systolique dont le maximum est à la région postérieure du thorax, à la hauteur des troisième et quatrième vertèbres dorsales, à gauche de la colonne vertébrale. Il se renforce notablement pendant l'inspiration et diminue pendant l'expiration.

Il y a une inégalité rythmée du pouls. A une série de 4-5 pulsations fortes fait suite une série de pulsations faibles.

4° *Rétrécissement de l'artère pulmonaire.* — On entend un souffle systolique de la base, superficiel, intense. Il a son maximum au niveau du deuxième espace intercostal gauche, à 1 centimètre environ du bord du sternum. Il est franchement systolique et se prolonge pendant toute la durée du premier temps ; grâce à son intensité, il s'entend habituellement dans toute la région antérieure du thorax et dans le dos. La propagation en haut et à gauche vers la clavicule est très nette. Le souffle est accompagné de frémissement cataire. Il y a des cas où le frémissement et le souffle manquent. Tantôt il y a une

atrésie de l'artère, tantôt elle est perméable, mais le rétrécissement est généralisé.

Le rétrécissement de l'artère pulmonaire est accompagné de l'hypertrophie des cavités droites. La percussion démontre l'augmentation de la matité précordiale dans le sens transversal.

5° *Le rétrécissement de l'aorte.* — Le rétrécissement orificiel est rare. Il se traduit par un souffle systolique de la base avec frémissement cataire dont le foyer maxima est au deuxième espace intercostal droit, près du sternum. Ce souffle se propage en haut et à droite vers la clavicule et on l'entend dans les grosses artères du cou. Mais le plus souvent, il y a une étroitesse congénitale de l'aorte sans aucun signe stétoscopique.

6° *Insuffisance mitrale.* — Les signes de l'insuffisance sont les mêmes que chez l'adulte. On entend un souffle systolique à la pointe qui se propage vers l'aisselle et s'entend dans le dos. Cette propagation est très nette et beaucoup plus commune chez l'enfant que chez l'adulte. La dilatation et l'hypertrophie du ventricule gauche sont peu marquées, aussi la pointe est à peine abaissée et déplacée en dehors et la matité cardiaque n'est presque pas élargie.

7° *Rétrécissement mitral.* — Ici les troubles fonctionnels sont presque toujours assez marqués. Les enfants ne peuvent pas courir, ils sont essoufflés au

moindre effort ; ils sont sujets aux épistaxis, aux bronchites répétées.

Souvent il y a un défaut de développement, phénomène décrit sous le nom de nanisme mitral. Pour certains auteurs il est la conséquence de la lésion mitrale. Pour d'autres il est l'expression d'une dystrophie. Nous connaissons depuis longtemps le rôle dystrophique essentiel de l'hérédo-syphilis.

Le roulement diastolique, l'éclat du premier bruit, le dédoublement du deuxième bruit sont les signes les plus habituels rencontrés chez l'enfant.

8° *Le rétrécissement tricuspidien* est rarement diagnostiqué en clinique. Il ne s'observe presque jamais isolé. Les signes physiques sont : le roulement et un frémissement diastolique à la base de l'appendice xiphoïde.

9° *La dextrocardie* se révèle par le choc précordial qui est perçu vers le mamelon droit et c'est au même endroit que le premier bruit s'entend au maximum. La matité précordiale est à droite du sternum et se continue avec la matité hépatique.

10° *Maladie bleue.* Le symptôme dominant est la coloration bleuâtre des téguments et des muqueuses. Elle est plus ou moins prononcée suivant les cas. Si elle est peu accusée il faut la rechercher à la face et aux extrémités, au nez, aux pommettes, aux lèvres, aux oreilles, dans la région péri-unguéale,

au gland, à la vulve. La teinte bleuâtre s'accentue toujours quand l'enfant tette, crie, ou après une course ; même sous l'influence d'une émotion.

La cyanose peut exister dès la naissance ou n'apparaître que tardivement. En même temps qu'ils sont cyanotiques, ces enfants sont essoufflés au moindre effort, si léger qu'il soit. Ils se développent mal, restent au-dessous de la moyenne comme taille et comme poids. Leur intelligence est lente et paresseuse.

Ils sont apathiques, tristes.

La cyanose congénitale est accompagnée presque toujours des signes de malformations cardiaques. Le plus souvent c'est le souffle et le frémissement du rétrécissement de l'artère pulmonaire. Dans d'autres cas, ce sont les signes d'une communication interventriculaire. Exceptionnellement on constate les signes d'une communication interauriculaire ou de la persistance du canal artériel. Tantôt la cyanose évolue sans signes d'auscultation, mais on trouve toujours des lésions des affections congénitales à l'autopsie.

Le plus souvent il y a des lésions complexes, comme la trilogie ou la tétralogie de Fallot ; tantôt il y a défaut de cloisonnement du cœur. On a trouvé aussi le rétrécissement et même une oblitération de l'orifice tricuspidien, l'inversion de gros vaisseaux de la base, le tronc commun aortico-pulmonaire, etc.

On note une déformation spéciale des extrémités des doigts et des orteils. C'est une tuméfaction des

parties molles des extrémités digitales sans qu'il y ait des lésions osseuses.

L'évolution de la maladie bleue est différente suivant les cas. Certains enfants ont des crises formidables de suffocation qui peuvent occasionner la mort. Ces malades sont sujets aux convulsions et à d'autres troubles nerveux. Comme autres complications on peut citer les hémorragies, les troubles gastro-intestinaux et les affections de l'appareil pulmonaire. Beaucoup d'entre eux succombent à la broncho-pneumonie. La complication la plus redoutable est la tuberculose pulmonaire. Elle est très fréquente et évolue d'une façon rapide.

Tels sont les signes physiques et fonctionnels qu'on trouve chez les enfants atteints d'affections congénitales du cœur.

Mais s'ils sont souvent très nets et permettent de porter le diagnostic, il y a des cas où c'est absolument impossible. Dans certains cas, les malformations sont des trouvailles d'autopsie et rien pendant la vie ne permettait de songer à la cardiopathie.

Dans d'autres cas, les lésions trouvées à l'autopsie sont beaucoup plus complexes qu'on ne le pensait en examinant l'enfant.

Obs. XI (Thèse de Bricout, Paris, 1911-1912). — *Communication interventriculaire.*

Il s'agit d'un enfant de huit jours, si débile qu'il ne tarde pas à succomber ; pendant la vie, on reconnaît l'existence d'une communication interventriculaire, caractérisée par un souffle systo-

lique très fort, dont le maximum siège au-dessus de la pointe du cœur, près du sternum ; en même temps, il est facile de constater une ébauche de bec-de-lièvre unilatéral de la lèvre supérieure gauche : or le père avoue la syphilis.

Obs. XII (Thèse de Bricout). — *Communication interventriculaire et le rétrécissement de l'artère pulmonaire.*

Une jeune fille, suivie depuis l'âge de quinze ans jusqu'à sa mort, survenue à vingt-cinq ans, présente de la cyanose congénitale avec déformations caractéristiques des dernières phalanges. Dans la région précordiale, on perçoit un souffle systolique fort dont le maximum siège au dessus de la pointe du cœur : outre ce signe de communication interventriculaire, on entend plus haut un souffle de rétrécissement au foyer pulmonaire : le diagnostic de ces malformations a d'ailleurs été confirmé par le Dr Potain.

Or, une sœur de cette malade était affectée de double strabisme convergent. Leur père était ancien syphilitique.

Obs. XIII (*idem*). — *Communication interventriculaire.*

Un jeune garçon de treize ans présente de la dyspnée au moindre effort : son cœur volumineux présente des battements irréguliers ; le pouls radial est à peine sensible. Dans la région précordiale, un souffle systolique intense dont le maximum siège au niveau du mamelon près du bord gauche du sternum révèle une communication interventriculaire. Ce malade ne présente pas d'autres stigmates de syphilis : toutefois, ses bosses frontales sont un peu saillantes et il est affecté d'incontinence d'urine nocturne. Son père est un ancien syphilitique ; sa mère, contaminée également, a été soignée il y a deux ans pour des ulcérations cutanées.

Obs. XIV (*In* th. d'Ed. Fournier). — *Cœur renversé à anomalies multiples. — Communication interventriculaire et interauriculaire. — Atrésie de l'orifice pulmonaire.*

P. M..., âgée de seize ans, née de parents en apparence bien portants, entre à Saint-Antoine en novembre 1871. Sa mère, qui a eu 6 enfants et 2 fausses couches, dit que son mari a contracté autrefois la syphilis.

L'enfant a depuis sa naissance la face et les extrémités violacées ; la marche a toujours été impossible. Non encore pubère ; intelligence faible.

Lèvres et mains noires, extrémités froides, extrémités digitales renflées en baguettes de tambour. Jambes œdématiées. Urines rares, albumineuses.

Plèvre droite contient un peu de sérosité.

Cœur difficile à apprécier par palpation. Au niveau de la troisième côte et du sternum, on entend un souffle de moyenne intensité, diffus et continu ; rien d'appréciable dans l'aorte. Pouls petit. Diagnostic, endocardite congénitale avec inocclusion de la cloison interventriculaire.

Mort survient dans deux mois. A l'autopsie, on trouve des lésions suivantes au cœur :

Cœur renversé, sa pointe correspond au cinquième espace intercostal et à la sixième côte droite, à 4 centimètres en dehors des cartilages costaux ; très hypertrophié.

Le ventricule gauche est en avant et à droite ; le ventricule droit en arrière et à gauche.

Végétations papillaires avec valvules aortiques insuffisantes. Orifice mitral et normal. Les deux ventricules communiquent par une ouverture de la dimension de l'extrémité du pouce, située à la partie supérieure de la cloison. L'orifice pulmonaire est très

étroit, difficilement traversé par une plume d'oie. L'oreillette droite, qui reçoit les deux veines caves, communique par un orifice de la dimension du petit doigt avec le ventricule d'où émane l'aorte, tandis que l'oreillette qui reçoit les veines pulmonaires communique avec le ventricule d'où émane l'artère pulmonaire.

Les deux oreillettes communiquent entre elles par le trou de Botal.

Obs. XV (thèse d'Ed. Fournier). — Père et mère sont syphilitiques. Ils ont eu huit enfants. Le premier mort-né ; le deuxième mort quelques minutes après la naissance ; le troisième mort à neuf ans d'une affection du rachis ; le quatrième vivant, celui dont il s'agit dans l'observation ; le cinquième mort à cinq ans d'accidents méningitiques.

Les trois derniers sont vivants et bien portants au dire de la mère.

Tous les enfants qui ont vécu ont présenté des éruptions. Le petit malade en question est âgé de dix ans. Il a marché et parlé tard ; son intelligence est rudimentaire et il n'a jamais pu apprendre à lire. A l'âge de huit ans, il a commencé à éprouver des troubles de la marche ; il tombait fréquemment. Actuellement, il est impotent des jambes et des bras et il ne peut plus marcher du tout. Dès l'enfance, il a présenté des troubles circulatoires très accusés. Ses mains et ses pieds sont toujours froids et bleus. Par moment, ses doigts et ses ongles deviennent complètement noirs et il se forme sur les mains des taches noires et dures formant des sortes de nodosités. Durant un hiver, une de ses oreilles a été gelée et une partie s'en est escarrifiée.

Obs. XVI (th. d'Ed. Fournier). — *Cyanose congénitale. — Persistance du trou de Botal.*

Calibre de l'aorte et de l'artère pulmonaire inférieur à la normale. Aplasie pulmonaire.

Père syphilitique ; mort violente par suicide.

Mère morte d'accidents de tuberculose pulmonaire. Elle a eu deux grossesses, dont la première s'est terminée par une fausse couche et la deuxième par la naissance d'une fille qui a maintenant quinze ans. C'est une jeune fille petite, chétive, d'aspect infantile. Elle est affectée de cyanose congénitale. Dès son enfance elle était oppressée et avait la coloration bleuâtre des téguments.

Face, mains, pieds violacés ; gêne respiratoire constante, accrue par le plus léger effort. Pas de déformations des extrémités.

Cœur légèrement hypertrophié. Souffle systolique doux, augmentant à propos du plus léger exercice ; foie augmenté de volume ; hyperglobulie, d'abord peu considérable, puis augmentant progressivement. État particulier de la rétine qui présente une teinte asphyxique.

La malade contracte la variole et meurt.

Autopsie. — Cœur énorme. Persistance du trou de Botal dans lequel on peut engager l'extrémité du petit doigt. Calibre de l'aorte considérablement diminué ; l'aorte thoracique mesure à peine 6 millimètres de diamètre. L'artère pulmonaire est très rétrécie. Les valvules sigmoïdes sont soudées ensemble ; on n'y trouve aucun vestige qui permet de dire qu'à un moment donné il y a eu séparation entre elles. Tout le système artériel est réduit de volume au moins de moitié.

Obs. XVII (th. d'Ed. Fournier). — *Maladie bleue.*

Père et mère non examinés.

La mère a eu deux grossesses. Le premier enfant est mort

à dix-huit mois de méningite. La deuxième fille vivante dont l'observation suit.

Eugénie C..., dont l'enfance fut très chétive. A cinq ans, écoulement purulent des fosses nasales ; ozène, puis progressivement effondrement de la base du nez. A dix-huit ans, douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs. Début du tabes qui a continué à évoluer. Cette malade s'est mariée trois fois.

Premier mariage à dix-huit ans. Pas d'enfants. Mari mort d'accidents pulmonaires.

Deuxième mariage à vingt et un ans. Mari mort d'angine diphtérique. De ce mariage sont nés deux enfants. Le premier est mort à six ans d'accidents méningés. Deuxième enfant, Georges R..., dont l'observation suit.

Troisième mariage. Mari est bien portant, pas d'enfant.

Georges R..., enfant chétif, présente plusieurs stigmates d'hérédo-syphilis.

Crâne volumineux ; bosses frontales très saillantes, bosses pariétales très développées. Nez complètement écrasé à sa base. Lésions dentaires multiples. Testicules petits et durs. Taille réduite. Rien d'apparent aux yeux, ni aux oreilles, ni sur le reste du corps. Mais ce que cet enfant présente de particulier, c'est la coloration bleuâtre de la face et des téguments.

Cette coloration a toujours existé ; elle s'est manifestée dès les premières semaines de l'existence. Dès que l'enfant crie, pleure ou marche un peu vite, cette coloration devient presque noire ; en même temps la dyspnée qui est constante s'exagère, et l'enfant devient inanimé. Plusieurs fois déjà la mère l'a cru mort et a dû le flageller, le couvrir de sinapismes, etc., pour le ranimer.

Les extrémités sont toujours froides et cyanosées comme la face. Les mains présentent aussi une déformation particulière

intéressant les phalanges unguéales : celles-ci sont épaisses, renflées, élargies en forme de spatule. Il s'agit ici d'un cas de maladie bleue par malformation congénitale. L'auscultation vient encore confirmer ce diagnostic : on perçoit, en effet, un souffle systolique d'une intensité extraordinaire à la base, comme à la pointe ; on l'entend presque à distance tant il est intense ; son maximum siège à gauche du sternum, tout près de lui et à la hauteur du troisième espace intercostal, à peu près au foyer d'auscultation de l'artère pulmonaire. Ce souffle semble d'ailleurs assez nettement se propager vers la clavicule ; malgré l'absence de frémissement cataire, il est très plausible d'admettre l'existence d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire avec ou sans communication entre les deux cœurs. Un premier examen de sang a permis de constater une augmentation considérable du nombre des globules rouges.

Obs. XVIII (th. d'Edm. Fournier). — *Cyanose congénitale.* Il s'agit d'un petit enfant de six mois, hérédo-syphilitique. La cyanose date de la naissance. Crises formidables de dyspnée; quelques-unes ont été si violentes que l'enfant est resté inanimé « pendant plusieurs minutes ». Elles se produisent surtout quand l'enfant tette. Mort à la suite d'une crise.

Obs. XIX (Moncorvo, *Journ. des Praticiens*, 1900). — Il s'agit d'une fillette brésilienne, âgée de neuf ans, dont voici les antécédents :

Son père atteint d'une lésion mitrale contracta la syphilis avant son mariage ;

La mère est saine en apparence. Il y a eu cinq enfants dans la famille :

1° Fillette de seize ans bien portante ;

2° Fillette de treize ans, présentant une hémiatrophie gauche du corps précédée aux premières années de convulsions épileptiformes limitées au même côté ;

3° La malade ;

4° Fillette d'un an, paraissant bien portante ;

La fillette en question est née saine en apparence, mais peu développée. Ses cheveux étaient rares ; elle a présenté bientôt un enchifrènement assez marqué. Quelques petites gommes sont apparues au cuir chevelu, suivies bientôt de plusieurs efflorescences papuleuses disséminées.

Après la première année on s'est aperçu que l'enfant devenait fort essoufflée à la moindre course ou un effort quelconque et se plaignait de palpitations. En même temps on voyait apparaître une cyanose au pourtour des lèvres et des ongles. Ce dernier temps les crises de dyspnée avec angoisse et palpitation devinrent plus marquées et s'accompagnent d'une cyanodermie plus accentuée, quoique transitoire.

Examen du cœur. — L'aire précordiale est exagérée horizontalement, la pointe du cœur bat dans le cinquième espace intercostal gauche, en dehors de la ligne mammaire. A la palpation on sent le frémissement cataire à chaque battement cardiaque. Au niveau du deuxième espace intercostal gauche, à 1 centimètre environ du bord du sternum, on entend un bruit de souffle franchement systolique, intense, râpeux, se propageant en haut et en dehors, vers la clavicule gauche. Il s'entend aussi dans le dos.

Rien au foyer aortique.

A l'auscultation de la pointe du cœur, au foyer de l'orifice mitral, on entend un bruit systolique en jet de vapeur, propagé en haut et en dehors vers le creux axillaire gauche, précédé lui-

même d'un bruit présystolique. Il y a un autre souffle, systolique, ayant son maximum à la base de l'appendice xiphoïde, occupant toute la durée du premier temps et se propageant en haut et à droite. Mais ce qui frappe alors d'une façon spéciale, c'est l'existence d'un souffle rude, d'une très haute tonalité, perçu au tiers supérieur de la région précordiale dont le maximum d'intensité se trouve à la partie moyenne du sternum tandis qu'il décroît aussitôt qu'on s'en éloigne. Il s'entend dans le dos. Il est fixe, occupant les deux temps d'évolution cardiaque, ne se propageant pas dans la direction des vaisseaux. Ce souffle ne subit pas de modifications sous l'influence des mouvements respiratoires.

Donc il existe diverses anomalies cardiaques contemporaines de la vie fœtale.

1° Rétrécissement de l'orifice de l'artère pulmonaire ;

2° Rétrécissement mitral avec insuffisance ;

3° Rétrécissement de l'orifice tricuspidien ;

4° Communication interventriculaire.

Obs. XX (M. Letulle et Nattan Larrier, *Soc. anat.*, 1907). — Il s'agit d'un enfant, né presque à terme d'une jeune femme en syphilis secondaire. L'enfant est couvert de pemphygus. A l'autopsie, on constate des lésions syphilitiques du foie, rate grosse. Le cœur est atteint d'une sténose très marquée de l'orifice pulmonaire avec endocardite chronique ancienne, étendue aux trois valvules recroquevillées et à l'orifice même de l'artère pulmonaire.

Placenta contenait des tréponèmes.

Obs. XXI (L. Babonneix, *Gaz. des hôpitaux*, déc. 1913). — Il s'agit dans cette observation d'un petit garçon âgé de quinze jours qui pesait plus de quatre kilos à la naissance, mais qui,

vers le dixième jour, a fait une hémorragie intestinale abondante et qui, de plus, présente des signes manifestes d'hérédo-syphilis : gros foie, grosse rate, épaississement des plis radiés. L'auscultation de la région précordiale décèle chez lui un souffle systolique rude, atteignant son maximum d'intensité à la partie moyenne du deuxième espace intercostal gauche, s'accompagnant, dans la même région, de vibrations appréciables à la palpation et se propageant dans le dos entre les deux épaules. Il survient, de temps à autre, des crises manifestes de cyanose. Donc, vraisemblablement, rétrécissement pulmonaire, avec peut-être persistance du canal artériel. En tout cas, malformation congénitale du cœur. Au bout de quelques semaines, et bien que le traitement mercuriel ait été institué, l'enfant succombe à la cachexie.

Il est intéressant de noter les antécédents familiaux. Le grand-père paternel est tabétique ; il a eu deux enfants : une fille morte à douze ans de cyanose; le père du petit malade. Le grand-père maternel est syphilitique ; sa fille qui est la mère du petit malade dont nous venons de rapporter l'observation a présenté, vers la puberté, des manifestations osseuses pour lesquelles le professeur Lannelongue a porté, sans la moindre hésitation, le diagnostic de syphilis héréditaire. Il y a eu quatre enfants dans la famille : le premier garçon est bien portant ; le deuxième mort de malformation gastrique : la troisième fille bien portante.

Obs. XXII (Escoudero, *Péd. prat.*, 1913). — Il s'agit de deux frères. Le premier, âgé de six ans, présente les stigmates d'hérédo-syphilis. La réaction de Wassermann est positive. A quatre ans, on a découvert chez lui la lésion cardiaque. On constate l'hypertrophie du cœur gauche, le thrill systolique

intense. A l'ausculation du cœur, on entend un souffle systolique rude au foyer aortique, très intense et perceptible au niveau du dos et en avant.

Le deuxième frère, âgé de quatre ans, présente le front olympien, le palais ogival.

On constate chez lui un thrill au niveau des carotides et des sous-clavières et le souffle systolique aortique.

A noter la parfaite similitude des deux manifestations cliniques et du vice anatomique. A noter aussi dans les deux cas l'absence de troubles fonctionnels et également la découverte fortuite de la lésion dans les deux cas.

Obs. XXIII (Marcel Nattan, *Bull. de la Soc. de Péd.*, 1913) (Résumée). — Il s'agit d'un jeune garçon de douze ans, pâle et maigre. Les parents l'ont amené, préoccupés surtout de son retard scolaire. A l'inspection on constate une ectopie testiculaire unilatérale et une double griffe cubitale. Il existe chez ce garçon un rétrécissement mitral des plus nets avec augmentation de la matité cardiaque, roulement diastolique, souffle présystolique, dédoublement du second bruit. Rien au niveau des autres appareils. L'examen du sang montre une anémie. Il n'y a que 2.940·000 globules rouges.

La réaction de Wassermann est fortement positive. Traitement appliqué pendant trois semaines seulement, fut suivi d'une amélioration de l'état général.

Obs. XXIV (Milian et Sauphar, Soc. méd. des hôp., 1913) (Résumée). — Le 12 juin 1912 se présentait à la consultation de médecine de la Charité, amenée par sa mère, une jeune fille de dix-huit ans, B... Victorine en pleine asystolie : dyspnée d'effort très accusée, turgescence des jugulaires, œdème des jambes, etc.

L'auscultation révélait un rétrécissement mitral pur des plus nets. Il fut impossible de trouver dans l'anamnèse aucune maladie infectieuse capable d'expliquer le développement de cette cardiopathie. D'ailleurs, l'interrogatoire révélait que cette lésion évoluait depuis la plus tendre enfance, car, dès l'âge de sept ans, la jeune fille avait présenté de l'essoufflement et des palpitations. Il s'agissait, en un mot, d'un rétrécissement mitral pur congénital.

Il devenait indispensable de rechercher chez les ascendants la maladie causale.

La mère présentait des signes flagrants d'hérédo-syphilis : front bombé, kératite interstitielle, cicatrices radiées des lèvres, etc.

La réaction de Wassermann, pratiquée à trois reprises, fut positive partielle. La syphilis était donc indubitable chez cette femme et l'on pouvait supposer que sa fille avait un rétrécissement mitral hérédo-syphilitique. La réaction du Wassermann, pratiquée chez la jeune fille par le Dr Girault, fut d'emblée complètement positive.

Le père a eu le chancre au régiment. Son sang fut également examiné et donnait une réaction partiellement positive.

Il y a quatre enfants dans cette famille.

La plus âgée des enfants a vingt ans. Elle est bien portante. La réaction de Wassermann est négative ; elle devient positive après réactivation par l'injection de 20 centimètres cubes de Salvarsan.

La deuxième, Victorine, âgée de dix-huit ans, présente à l'inspection un type d'infantilisme très accusé. D'une taille de 1 m. 60 environ, elle est extrêmement frêle.

La tête est petite, à profil d'oiseau, le menton en retrait, le front bas, le lobule de l'oreille soudé. Les incisives supérieures

sont obliques en bas et en arrière ; la voûte palatine légèrement ogivale.

Depuis l'âge de cinq ans elle souffre de battements du cœur et à huit ans a été envoyée pendant sept mois aux eaux de Forges par un médecin des Enfants-Malades. Elle n'a jamais présenté de maladies infectieuses, pas de rhumatisme en particulier.

La malade est pâle, les muqueuses décolorées, l'état de faiblesse et la dyspnée sont extrêmes. L'examen du cœur montre les caractères suivants :

La pointe est déviée en dehors du mamelon gauche, frémissement présystolique.

A l'auscultation : roulement diastolique, souffle présystolique, dédoublement du second bruit.

Le pouls est à 160.

A la radioscopie on trouve le cœur très gros, débordant à droite, et des signes de symphyse pleuropéricardique.

La réaction de Wassermann donne un résultat très positif. On prescrit donc à la malade le régime lacté et de la digitaline qui paraît l'améliorer pendant quelques jours.

La malade succombe quelque temps après, probablement à une embolie.

Troisième enfant, Henri B..., seize ans.

Mauvaise circulation générale. Les mains sont cyanotiques, les genoux et la face antérieure des cuisses présentent du livedo annularis et il existe des marbrures sur toute la surface des téguments.

Féminisme léger, pas de poils dans la région axillaire et le sujet présente cependant la moustache naissante. La tête est allongée dans le sens antéro-postérieur et le volume du crâne est

exagéré par rapport à celui de la face. Bosses frontales très marquées.

La cloison nasale est fortement déviée à droite, ce qui rétrécit la narine correspondante.

Les lèvres présentent de nombreux sillons antéro-postérieurs étroits et peu profonds.

Les dents sont saines, sauf deux incisives supérieures qui présentent une raie blanche de 3 millimètres de hauteur et l'incisive médiane inférieure droite qui présente la même malformation.

A l'auscultation du cœur on entend *un gros souffle mitral*. La réaction de Wassermann est positive.

Quatrième enfant, B..., Jeanne, douze ans et demi, se plaint d'inappétenee et des douleurs partout.

Légère asymétrie faciale, bosses frontales saillantes. L'oreille droite est normale, la gauche est plus petite et placée un peu plus bas. La muqueuse des lèvres présente de nombreux replis et il existe une cicatrice radiée à la commissure gauche. Les deux incisives médianes supérieures sont « en palette » presque cordiformes. Sur les deux incisives médianes inférieures on remarque une strie transversale, les séparant, en deux étages.

Au cœur, souffle systolique mitral se prolongeant dans l'aisselle.

La réaction de Wassermann s'est montrée négative d'abord. La réactivation fut tentée à l'aide de la potion biiodurée. Elle est devenue positive. Après deux mois et demi de traitement, amélioration considérable de l'état général. Le souffle mitral lui-même est très diminué d'intensité.

De deux sœurs de madame B..., une a un rétrécissement mitral. La réaction de Wassermann est fortement positive chez elle. Chez l'autre, le Wassermann est négatif même après la réactivation.

DIAGNOSTIC

Pour porter le diagnostic des cardiopathies congénitales hérédo-syphilitiques, il faut d'abord reconnaître l'affection cardiaque. Nous avons vu que c'est souvent très difficile, car les signes peuvent manquer chez les tout petits. La teinte bleue des téguments et des muqueuses attire fréquemment l'attention du côté du cœur. On auscultera avec soin et on trouvera tantôt le souffle du rétrécissement de l'artère pulmonaire, tantôt le souffle de communication interventriculaire, plus rarement les signes d'une autre lésion. Mais souvent on n'entend aucun souffle ; rien à l'auscultation ne permet de révéler une affection cardiaque. La percussion et l'orthodiagraphie permettent dans ces cas de reconnaître l'augmentation de volume du cœur. Presque toujours l'hypertrophie porte sur les cavités droites et indique une malformation cardiaque ou des gros vaisseaux.

En absence de cyanose, les troubles fonctionnels attirent l'attention du médecin. Les enfants sont dyspnéiques, se fatiguent très vite, ne peuvent fournir aucun effort. La circulation est défectueuse au

niveau des extrémités qui sont froides. L'auscultation du cœur permettra de trouver les signes d'une malformation.

L'affection cardiaque découverte, il faut reconnaître qu'elle est congénitale. D'habitude, c'est facile, car les enfants ont dès leur premier âge des signes fonctionnels tels que : les palpitations, la dyspnée. Dans d'autres cas il n'y a aucun trouble, et c'est à l'occasion d'une maladie intercurrente, en auscultant le malade, qu'on est amené à découvrir l'affection cardiaque. On se basera sur l'absence dans les antécédents d'une maladie infectieuse qui pourrait déterminer une endocardite.

Il faut encore mentionner les affections congénitales évoluant à bas bruit, sans aucun signe jusqu'à la puberté. C'est seulement à cette époque que les premiers troubles apparaissent.

Pour reconnaître qu'une affection cardiaque est d'origine hérédo-syphilitique, il faudra user de tous les moyens de recherche indiqués plus haut. On recherchera les manifestations classiques d'hérédo-syphilis chez l'enfant, les éruptions cutanées, le coryza, les fissures des lèvres et de l'anus ; les localisations viscérales : hypertrophie du foie et de la rate, troubles digestifs, sarcocèle du testicule, etc.

Plus tard divers stigmates dystrophiques existant en même temps que la malformation cardiaque mettront sur la voie du diagnostic. Ce sont les malformations dentaires, les déformations des tibias et crâniennes ; les phénomènes oculaires, etc. Souvent

l'examen de l'enfant donnera des notions suffisantes pour conclure à la syphilis. Si on ne trouve pas de signes nets, on recherchera les antécédents du côté des parents qui peuvent présenter des signes certains d'infection syphilitique. Nous avons déjà indiqué l'importance extrême de ces recherches. De même nous ne faisons que mentionner ici la réaction de Wassermann qui nous sert de précieux secours dans les cas difficiles ou douteux.

Ainsi on emploiera tous les moyens d'investigation pour poser le diagnostic le plus vite possible. Ceci nous permettra d'appliquer immédiatement le traitement, qui sera bienfaisant pour le grand nombre des malades.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Le pronostic des cardiopathies hérédo-syphilitiques varie suivant les cas. Il y a des malformations incompatibles avec la vie. Telles sont les atrésies complètes des orifices de l'aorte et de l'artère pulmonaire qui entraînent rapidement la mort.

La transposition des vaisseaux et le tronc artériel commun ne sont pas non plus favorables à une longue survie, ainsi que l'absence du cloisonnement interauriculaire combinée au cloisonnement interventriculaire incomplet.

Quant aux autres cardiopathies qui permettent une survie plus ou moins longue, leur pronostic n'est pas non plus favorable. Les hérédo-syphilitiques porteurs de ces affections sont des enfants « mal venus », faibles ; leur développement est précaire, leur résistance est moindre que celle des sujets sains. Ils sont pour la plupart très anémiés. Aussi succombent-ils souvent à une infection intercurrente. Certains d'entre eux meurent à la suite de troubles gastro-intestinaux graves. D'autres payent un large tribu à la broncho-pneumonie qui est presque toujours fatale chez ces sujets. La tuber-

culose s'associe fréquemment à la syphilis et amène très rapidement la mort.

Mais il y a des cas où le pronostic est moins défavorable. On a noté de longues survies chez les porteurs de ces affections.

Le traitement améliore beaucoup le pronostic. Nous avons déjà indiqué son rôle comme moyen de diagnostic. En améliorant l'état du malade il indique forcément la nature syphilitique de la lésion.

Il y a deux sortes de traitements : 1° traitement prophylactique; 2° traitement curatif.

Le traitement prophylactique consistera à traiter les deux générateurs avant la procréation. En les traitant d'une façon intense et régulière on diminuera les chances d'une dystrophie chez l'enfant. Il faudra les traiter au moins six mois avant de leur permettre de procréer, et la mère sera traitée pendant toute la durée de gestation.

Traitement curatif. — Si on constate chez l'enfant hérédo-syphilitique des signes d'une cardiopathie, on instituera immédiatement le traitement antisyphilitique. Appliqué bien et à temps, il pourra arrêter l'évolution des lésions et amener la rétrocession des symptômes fonctionnels alarmants. Il ne faut pas oublier qu'il doit être prolongé pendant un certain temps pour avoir une bonne action ; aussi, il ne faut pas s'attendre à voir disparaître tous les troubles après un temps très court. Si la lésion cardiaque est bien constituée, le traitement ne pourra plus agir

d'une façon aussi efficace. Néanmoins, il sera nécessaire de l'appliquer autant pour remonter l'état général du malade que pour prévenir d'autres manifestations syphilitiques.

Le traitement antisyphilitique sera presque toujours le traitement par le mercure. Le salvarsan a été essayé, mais il n'a pas donné de bons résultats dans les cardiopathies. Ainsi on aura le plus souvent recours au mercure. On l'emploiera suivant les cas en frictions, en ingestion ou en injections. Ces dernières sont très bien supportées par les petits. Il faudra prendre des mesures d'asepsie rigoureuse afin d'éviter les infections. On donnera dans certains cas de l'iodure de potassium qui a une action favorable sur les malformations cardiaques.

En outre du traitement antisyphilitique il faudra avoir recours aux médicaments toni-cardiaques pendant les périodes aiguës.

D'autre part il faut soumettre ces enfants à une bonne hygiène.

Les conditions hygiéniques jouent un rôle considérable et influencent beaucoup l'évolution de l'affection. Faire vivre ces enfants au grand air, ménager leurs forces, veiller au bon fonctionnement de l'intestin, du foie, du rein sont des indications nécessaires.

En usant de tous ces moyens on arrivera à soulager ces enfants, en augmentant en même temps les chances d'une survie plus longue. Certains d'entre eux pourront atteindre et même dépasser l'âge adulte.

CONCLUSIONS

1° L'hérédo-syphilis semble être une cause fréquente des affections congénitales du cœur. Quoique les données statistiques manquent encore, la plupart des auteurs attribuent à l'hérédo-syphilis un rôle important dans la genèse des cardiopathies congénitales. Il ne faudra pas quand même exagérer cette importance, car nombreux sont les cas où la syphilis ne peut pas intervenir.

2° L'hérédo-syphilis agit sur le cœur de deux façons : tantôt elle crée des lésions inflammatoires, tantôt elle entrave son développement normal. Les deux sortes de lésions réunies peuvent s'observer dans certains cas.

3° Toutes les malformations cardiaques peuvent relever de l'hérédo-syphilis : anomalies des orifices auriculo-ventriculaires et de leurs valvules, anomalies des gros vaisseaux de la base de même que les ectopies ;

4° Les cas de myocardite hérédo-syphilitique sont parfois observés chez les nouveau-nés. On trouve soit des gommes du myocarde, soit les myocardites à prédominance interstitielle, ou parenchymateuse ; ou encore les dégénérescences graisseuses et les scléroses du cœur.

5° Des deux théories principales qui tendent à expliquer la pathogénie des malformations cardiaques (th. de l'endocardite fœtale, th. tératologique), chacune peut interpréter un certain nombre de cas observés, mais ne peut pas intervenir dans tous les cas de malformations cardiaques. Il est rationnel d'admettre les deux mécanismes dans la genèse de ces malformations ;

6° Il n'y a pas de formes cliniques spéciales à l'hérédo-syphilis. Toutes les cardiopathies peuvent ressortir de cette étiologie. Les cardiopathies syphilitiques se distinguent seulement par les troubles dystrophiques et d'autres accidents hérédo-syphilitiques qui les accompagnent ;

7° Pour faire le diagnostic des cardiopathies congénitales dues à l'hérédo-syphilis, il faut employer toutes les méthodes d'investigation dont nous disposons aussi bien l'examen clinique minutieux que les recherches du laboratoire. Il est nécessaire de poser le diagnostic le plus vite possible, afin d'appliquer immédiatement le traitement. Celui ci, bien

appliqué, et prolongé pendant un temps suffisant, pourra améliorer notablement l'état des malades et modifier le pronostic grave des cardiopathies congénitales hérédo-syphilitiques.

Vu : le Président de la thèse,
HUTINEL

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
LIARD

BIBLIOGRAPHIE

Abbadie de Barrau. — Revue générale des malf. cong. du cœur. Thèse de Montpellier, 1902-1903, n° 74.

Andronesco et Saratzeano. — Valeur de la réaction de Wassermann dans l'hérédo-syphilis (Presse médicale. Paris, 1912).

Barié — Traité pratique des maladies du cœur et de l'aorte 1912.

Bonnet-Laborderie. — Consid. nouvelles sur la mort subite dans l'hérédo-syphilis, etc. (Journ. de Sc. méd. de Lille, 1912, II, 529-539).

Bret et Blanc Perducet. — Le Rétrécissement sous-aortique (Lyon méd., 1912, p. 261).

— Rétréciss. de l'orif. pulmon., malform. card. associées (Bull. Soc. méd. des Hôp. de Lyon, 1911, p. 655).

Bricout. — Syphilis du cœur. Thèse de Paris, 1911-1912, t. VI, n° 440.

Brouardel et Gilbert. — Traité de médecine et de thérapeutique, fasc. 7.

Buchueff. — Vitium cordis congenitum (Voyenno. Med. J. Saint-Pétersbourg, 1911, CCXXX, med. spec. pt., p. 250).

Calmette, Breton et Couvreur. — Applicat. prat. de la réaction de Wassermann au diagnostic de la syphilis chez les nouveaux-nés. Compte rendu Soc. de Biol., Paris, 1911. p. 238).

Carle. — Deuxième note sur l'influence comparée des géné-

rateurs dans l'hérédo-syphilis (Ann. de Dermat. et Syph. Paris, 1911, 5e série, II, p. 72).

Chauffard. — Rétréciss. mitral et syph. héréditaire (Bull. méd., Paris, 1912, XXVI, p. 129).

Deguy. — Le Cœur et l'aorte des syphilitiques. Thèse de Paris, 1899-1900, t. XIV, n° 285.

Delille Arm. — Soc. de Pédiâtrie, 19 mai 1908.

Duvivier. — Rapport du rétréciss. mitral pur avec l'hérédo-syphilis. Thèse méd. de Lille, 1899-1900.

Fournier (A.). — Hérédité syphilitique.

Fournier (Ed.). — Stigmates de l'hérédo-syphilis, Thèse de Paris, 1897-1898, t. XVII, n° 391.

Gaucher. — Des lésions viscérales de l'hérédo-syphilis tertiaire (Progrès méd. Paris, 1912, 3e série, t. XXVIII, p. 86).

— Leçons sur le traitement de la syphilis (Presse médicale, 1912, t. XX, p. 425).

Gilbert et Thoinot. — Nouveau traité de médecine et de thérapeutique, fasc. 7.

Girauld et Tissier. — Malform. cardiaques (Bull. Soc. d'Obst. de Paris, 1910, t. XIII, p. 420).

Grancher et Comby. — Traité des maladies de l'enfance.

Guyonnaud (L.). — La Syphilis du cœur Thèse de Paris, 1910-1911, n° 137.

Heuyer. — Deux cas de cyanose congénitale (Bull. et Mém. Soc. anat. de Paris, 1913, p. 209).

Hostalrich. — Du rôle de la syphilis héréditaire en tératologie. Thèse de Montpellier, 1901-1902, 31.

Hutinel. — Sténose congénitale de l'isthme aortique (Clinique. Paris, 1912, t. VII, p. 380).

Ivanoff. — Contribution à l'étude de la syphilis héréditaire précoce. Thèse de Montpellier, 1900-1901.

Jaubert. — De la syphilis héréditaire chez l'enfant. Thèse de Montpellier, 1903-1904.

Jeanselme. — Syphilis et nourrisson (Journ. de Méd. de Paris, 1913, 2e série, t. XXV, p. 199).

Juif (M.). — Contribution à l'étude du pouls lent permanent

d'origine congénitale et héréditaire. Thèse de Paris, 1911-1912, t. XX, 260.

Keith (Art.). — Trois leçons sur des malformations du cœur (Arch. des mal. du cœur, des vaiss. sang., 1911, p. 39, 700, 712).

Labadie-Lagrave et Deguy. — Rétréciss. mitr. pur et l'hérédo-syphilis (Rev. gén. de clin. et de thérap. Paris, 1899, t. XIII, p, 441).

Landouzy et Lœderich. — Des affect. cardio-vasculaires congénit. hérédo-syphilitiques. Étude de pathol. génér. (Presse méd., 29 mai 1907, p. 337).

Landouzy et Troisier. — Affect. vascul. congénitales (Bull. d'Acad. de Méd., 19 nov. 1907, p. 370).

Ledermann (R.). — Syphilis et lésions du cœur (Deutsche mediziniche Wochenschrift, 30 mai 1912).

— Die serodiagnostic der Syphilis in der Pædiatrie (Arch. f. Dermat. u Syph. Wien u Leipzig, 1911, CVI, p. 325).

Lemierre et Brodin. — Un cas de maladie de Roger (Bull. et Mém. Soc. anat. de Paris, 1911, t. LXXVI, p. 709).

Leroux et Labbé. — Séro-diagnostic de l'hérédo-syphilis infantile et familiale (Arch. de méd. d'enf. Paris, 1911, t. XIV, p. 881).

Letulle. — Syphilis de l'endocard. et du myocarde. Aortite syphilitique (Bull. et Mém. de Soc. anat. de Paris, 1912, t. LXXXVII, p. 31).

Lévy et Bing. — Traitement de la syphilis chez les nourrissons (l'Enfance. Paris, 1913, t. I, p. 28).

Metzger. — Malform. card. et inversion viscérale (Bull. Soc. d'Obst. de Paris, 1911, t. XIV, p. 422).

Millian et Sauphar. — Cardiopathies mitrales par la syphilis héréditaire (Bull. et Mém. Soc. méd. des hôp., 1913, 3e série, t. XXV, p. 288).

Monnier (Mme). — De la syphilis héréditaire d'orig. paternelle. Thèse de Paris, 1907-1908, t. XXX, n° 427.

Match (W.). — La Réact. de Wassermann dans les mal. des

organes internes (Rousski Wratch, 1913, t. VII, p. 212).

Moussous. — Endocardite fœtale (Gaz. hebd. des Sc. méd. de Bordeaux, 1908, p. 113).

— Maladies congénit. du cœur. Paris, 1895.

Nobécourt. — Les Affections congénit. du cœur chez les enfants (Journ. de Med. de Paris, 1913, 2e série, t. XXV, p. 73).

— La Cyanose dans les affections cong. du cœur (Journ, de Méd. de Paris, 1913, p. 135).

— Les Dilatations et l'hypertrophie du cœur; les troubles du rythme card. chez les enfants (Journ. de Méd. de Paris, 1913, p. 915).

Perderau. — Contrib. à l'étude du rétréciss. mitral pur chez l'homme. Thèse de Paris, 1895-1896, n° 343.

Pierret et Verhaeghe. — Un cas de rétr. aort. congénit. (Écho méd. du Nord, Lille, 1913, XVIII, p. 108).

Pierret. — Les Effets du traitement mercuriel dans les cardiopathies syphilit. du cœur. (Écho méd. du Nord, Lille, 1912, p. 537).

Pillon. — Réaction de Wassermann chez le nouveau-né. (Lyon méd. 1911, CXVII, p, 112).

Potier. — Sur 1 cas de syphilis congénitale. (Arch. de méd. expér. et d'anat. pathol., mars 1907).

Pratique des maladies des enfants, fasc. IV.

Ravault. — Les Indicat. clin. et thérapeut. fournies par la ponction lombaire dans la syphilis acquise et héréd-it. (Monde médical, 1911, XXI, p. 865).

Rivet et Girard, — Malf. cong. des appareils circulat. et pulm. (Bull. et mem. Soc. anat. de Paris, 1912, p. 181).

Rudaux et Le Lorier. — De l'influence de la syphilis sur les anom. fœtales (Ann. de Gyn. et d'Obst. Paris, 1911, 2e série, t. VIII, p. 497).

— Du rôle de la syphilis sur la genèse des anom. fœtales (Clinique, 21 novembre 1913).

Sabrazès et Dupérié. — Nouv. contrib. à l'étude anatomo-

pathol. et microbiol. de l'hérédo-syphilis des nourrissons (Gaz. hebd. des Sc. méd. de Bordeaux, 1913, p. 243).

Weissenbach. — Cyanose congénitale paroxystique et malform. card. (Bull. et Mém. Soc. anat. de Paris, 1910, t. CXXXV, p. 1015).

Imp de la Faculté de Méd. Jouve et Cie, 15, rue Racine, Paris — 2425-13